

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

972

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Olivier FLORENT

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

C. E. S. de Cardiologie

Né le 27 novembre 1938, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

197

**Ventricule droit à double issue :
aorte et artère pulmonaire naissant
du ventricule droit**

(A propos de 2 cas opérés avec succès)

Président : M. BINET, Professeur

PARIS — 1970

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Olivier FLORENT

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
C. E. S. de Cardiologie

Né le 27 novembre 1938, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

197

**Ventricule droit à double issue :
aorte et artère pulmonaire naissant
du ventricule droit**

(A propos de 2 cas opérés avec succès)

Président : M. BINET, Professeur

PARIS — 1970



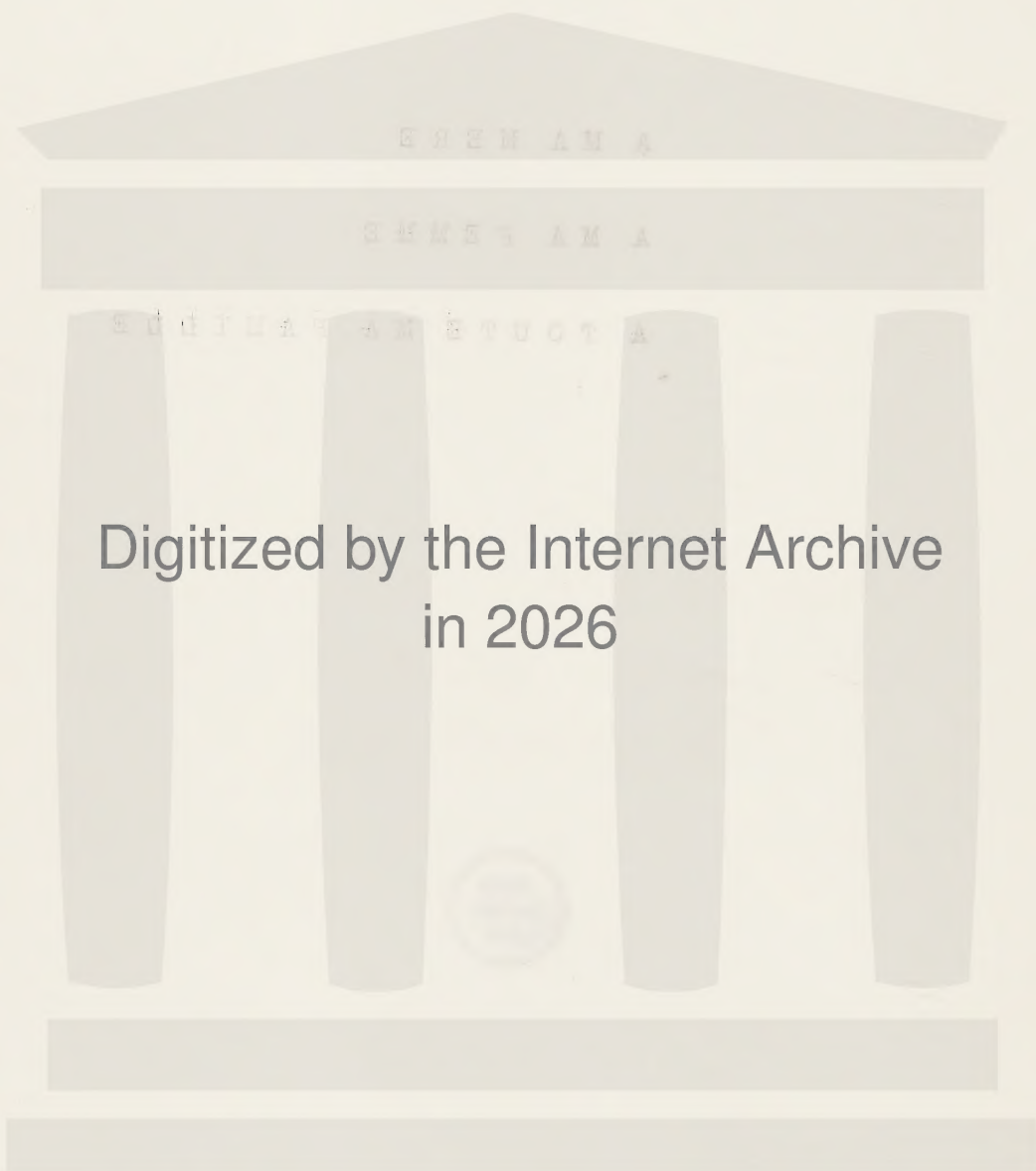
A Monsieur le Docteur J.-P. SIBRY
Médéric des Hôpitaux de PARIS
Chef du Service d'Anatomie Marie LANGEVIN
Professeur à la Faculté de Médecine de PARIS
Chargé de la Mission d'Anatomie

A M A M E R E

A M A F E M M E

A T O U T E M A F A M I L L E.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de sa reconnaissance et de son affection.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A Monsieur le Docteur J.P. BINET

Chirurgien des hôpitaux de PARIS
Chef du centre chirurgical Marie LANNELONGUE
Professeur à la Faculté de Médecine de PARIS
Chevalier de la Légion d'honneur

En acceptant la présidence de cette thèse,
il m'a fait un grand honneur.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de ma reconnaissance et de mon admiration.

A Monsieur le Docteur CORONE

Médecin des Hôpitaux de PARIS.

Je lui dois le sujet de cette thèse qui
a pu être réalisée à partir d'une de ses
observations.

Avec toute ma reconnaissance pour l'aide
constante qu'il m'a fournie et pour la
sympathie qu'il m'a toujours témoignée.

A Monsieur le Docteur VERIANT

Médecin des Hôpitaux de PARIS

Professeur-agrégé de la Faculté de Médecine de PARIS

En remerciement, pour avoir bien voulu
me confier des documents indispensables
à ce travail.

A Monsieur le Docteur TRICOT

Attaché d'angiocardiographie

Clinique cardiologique de l'Hôpital B R O U S S A I S

Ses renseignements et ses conseils m'ont
été d'un grand secours.

A Monsieur le Docteur R. COURT

Son amitié et son aide m'ont été précieuses
tout au long de la réalisation de ce travail

A TOUS LES SIENS

A MES MAITRES d'EXTERNAT

M. le Docteur H. BILLET

M. le Professeur A. GROSSIORD

M. le Docteur P. BOURGEOIS

M. le Docteur RUBENS-DUVAL

M. le Docteur M. PESTEL

M. le Professeur Y. BOUVRAIN

Il détermina mon orientation cardiologique

M. le Professeur P. SOULIE

M. le Docteur Ph. ISORNI.

A Monsieur le Docteur Ph. ISORNI

Chef du service de cardiologie de l'Hôpital de VERSAILLES

Qui m'a accueilli dans son service

En remerciement des possibilités de travail
qu'il m'a offertes, de la confiance et de
la sympathie qu'il m'a toujours témoignées.

A Monsieur le Docteur J. BENEVENT

Attaché de cardiologie à l'Hôpital de VERSAILLES

P L A N d' E T U D E

- INTRODUCTION
- OBSERVATION N° 1
- OBSERVATION N° 2
- HISTORIQUE
- EMBRYOLOGIE
- ANATOMIE
- PHYSIOPATHOLOGIE - CLASSIFICATION
- CLINIQUE ET DIAGNOSTIC
- ELECTROCARDIOGRAMME
- RADIOGRAPHIE-RADIOSCOPIE
- CATHETERISME
- ANGIOGRAPHIE
- EVOLUTION
- TRAITEMENT
- CONCLUSIONS
- BIBLIOGRAPHIE.

- I N T R O D U C T I O N -

Quand l'aorte et l'artère pulmonaire naissent du même ventricule, celui-ci est dit à double issue.

On peut considérer que cette naissance se fait presque toujours du ventricule embryologiquement droit.

Cette malformation est rare et sa connaissance récente.

Son intérêt est double:

- Diagnostique:

- . car elle peut conduire à des erreurs, en simulant
 - une communication interventriculaire (C.I.V.)
 - une transposition des gros vaisseaux.
 - une tétralogie de Fallot

- Thérapeutique:

- . car sa correction chirurgicale est possible, mais toujours complexe.

:--:-: --:-:

OBSERVATION N° 1 (observation personnelle du Dr. CORONE)

Valérie B...-B...

Née le 18 octobre 1960

Cinquième enfant - Sixième grossesse.

- cris immédiats

- accouchement par voie naturelle.

Apparition de cyanose à 45 jours

La courbe de poids s'infléchit rapidement.

Le 17 janvier 1962: pèse 4 kgs 650 - Globules rouges: 6.060.000

L'enfant va rester anorexique avec fièvre au long cours inexpliquée.

- cliniquement: Souffle systolique d'intensité 5/6°
frémissant, bas situé.

. Fémorales perçues

. Foie normal

. Cyanose nette.

- Scopie: Cardiomégalie modérée - pédicule étroit qui
s'élargit en oblique antérieure gauche.

- Electrocardiogramme: AQRS + 90° - Rythme sinusal à 170
PI P2 pointu - Hypertrophie ventricu-
laire combinée.

- Diagnostic probable: transposition
large communication interventriculaire

- Traitement: Oxygène
Néosynéphrine: V gouttes par jour
Kaneuron
Globules rouges: 5 540 000

Le 14 mai 1962 (à 19 mois) 7 kgs 300

- examen inchangé

- scopie: hypervascularisation pulmonaire

- électrocardiogramme: axe $\text{II}0^\circ$ et hypertrophie ventriculaire droite modérée.
- traitement: Digitaline II gouttes cinq jours sur sept
Néosynéphrine à la demande.

Le 24 juin 1963

- poids: 9 kgs 300
- déformation thoracique type communication interventriculaire

Le 14 décembre 1964 Numération: globules rouges = 6 780 000

- marche
- gros progrès
- alimentation reste difficile

Electrocardiogramme: AQRS $\text{I}40^\circ$

Hypertrophie auriculaire droite et
hypertrophie ventriculaire droite type égalité.

Novembre 1965: Trois hémoptysies.

Hospitalisée pour angiographie à l'hôpital BROUSSAIS le 24 octobre 1966

A l'examen on note:- le même examen cardio-vasculaire

- poids 15 kgs 300, taille I,II m.
- palais ogival
- oreilles décollées
- mauvaises dents.

Examens de laboratoires: Globules rouges: 8 760 000

Globules blancs: 6 000

Urée: 0,55 g

Glycémie: 0,70 g.

Le 28 octobre 1968: Globules rouges: 7 980 000

Globules blancs: 16 500

COMPTE RENDU d'ANGIOGRAPHIE

- Pendant l'examen il y aura de nombreux passages en dissociation auriculoventriculaires.
- La sonde sera placée dans le ventricule gauche par une communication interauriculaire.

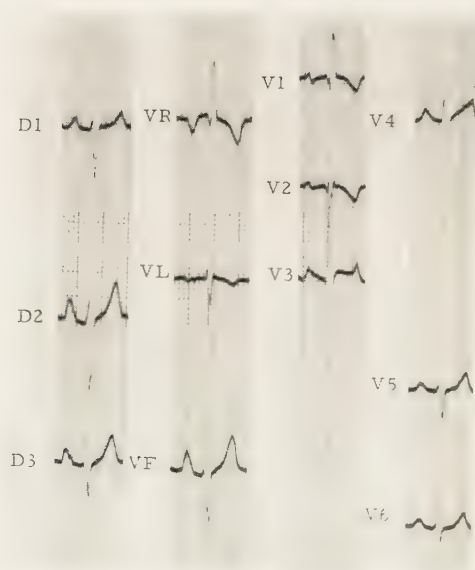


OBS. N° 1

Gros cœur. Très grosses A.P.
Nette hypervascularisation
pulmonaire

OBS. N° 1

Déviati on axiale droite à -170° .
Surcharge biauriculaire
et biventriculaire.
(Précordiales à 1/2 étalonnage.)



- Le ventricule gauche est en position gauche et postérieure avec pression à 120 mm de mercure. La courbe est pointue à montée lente.

Du bord antérieur du ventricule gauche on voit par une communication interventriculaire, haut située, bien limitée et de petites dimensions, s'opacifier simultanément le ventricule droit en position antérieure, et à partir de ce ventricule droit, en priorité l'artère pulmonaire qui est postérieure, et l'aorte en position antérieure.

L'orifice pulmonaire ne montre pas d'image en dôme. On le considère comme normal.

L'artère pulmonaire est fortement dilatée, surtout au niveau du tronc.

L'aorte est de calibre normal.

- la sonde retirée du ventricule gauche est mise dans le ventricule droit, après être passée sans difficulté par cette voie dans l'aorte. Il y règne une pression systolique de 60 mm de mercure, avec courbe à sommet carré.

L'opacification met en évidence un ventricule droit franchement antérieur et très volumineux. Il naît simultanément l'aorte et l'artère pulmonaire, telle qu'on les a décrits précédemment.

On n'opacifie pas le ventricule gauche à partir du ventricule droit;

Conclusion:

Il semble s'agir d'un ventricule gauche dont la seule voie d'éjection est représentée par une communication interventriculaire, communiquant avec le ventricule droit d'où naissent les deux gros vaisseaux en position de transposition.

(Ventricule droit à double issue)

APRES ANGIOGRAPHIE: Il semble s'agir d'un "double outlet"

- le ventricule gauche ne s'évacue que vers le ventricule droit à travers une communication interventriculaire pas très grande.



- le ventricule droit donne naissance:
- . à l'aorte qui est antérieure
- . à l'artère pulmonaire qui naît en arrière de l'aorte
et à peu de distance de la communication interventriculaire.

On ignore les pressions dans l'artère pulmonaire, mais elles ne peuvent être supérieures aux 60 mm trouvés dans le ventricule droit

On envisage la possibilité d'une intervention, surtout compte tenu des 8 760 000 globules rouges.

Docteur KIRKLIN aux Etats-Unis.

COMPTE RENDU OPERATOIRE (15 août 1967)

Elargissement de la communication interventriculaire.

Insertion d'un tunnel entre la communication interventriculaire et artère pulmonaire

Excision du septum auriculaire

Insertion d'un lambeau péricardique pour créer une transposition du retour veineux.

circulation extracorporelle avec hypothermie.

Arrêt cardiaque induit

Insertion d'électrodes myocardiques temporaires.

Sternotomie médiane: On découvre les choses suivantes:

- L'aorte monte antérieure et légèrement à droite de l'artère pulmonaire, qui a deux fois la taille de l'aorte.
- pas d'anomalie du retour veineux.
- L'extérieur des deux oreillettes et des deux ventricules semble normale, et il n'y a certainement pas de transposition ou d'inversion, le septum interauriculaire était intact.
- La cavité du ventricule gauche était un peu petite et la seule voie de sortie du ventricule gauche était une communication interventriculaire de 5 millimètres de diamètre.

- La communication interventriculaire est en position haute, comme l'indiquent ses rapports avec la valve tricuspide et le septum membraneux.

- L'orifice de l'artère pulmonaire est placé près de la communication interventriculaire, mais l'artère pulmonaire fait suite à un court infundibulum.

- il y a donc un bourrelet musculaire entre les valves pulmonaires et la valve antérieure de la mitrale.

- l'aorte sort du ventricule droit loin en avant, et fait également suite à une sorte d'infundibulum, peu proéminent, contrairement à celui situé sous les valves pulmonaires.

- Le pic de pression dans le ventricule droit et l'aorte était de 75, ainsi que dans l'artère pulmonaire. Dans le ventricule droit: 105, dans la sous-clavière 80.

- La circulation extracorporelle était établie à 2,4 l/mn/m² pour 168 mm, avec une hypothermie à 33° pendant la plupart du temps. Durant les manoeuvres intracardiaques, l'aorte a été clampée quatre fois, pendant chaque fois quatorze minutes.

- une canule de décharge est mise en place dans le ventricule gauche.

- Le ventricule droit est incisé obliquement.

- On étudie soigneusement les possibilités de connecter la communication interventriculaire à l'aorte, mais dans ce cas la chose n'est pas possible.

- On élargit la communication interventriculaire par excision antérieure, puis avec une pièce de Dacron tricotée, on fait passer le sang du ventricule gauche vers l'orifice pulmonaire, en créant un tunnel.

- Au même moment apparaît une dissociation auriculo-ventriculaire.

Je suis absolument certain de chaque point, et aucun n'était dans la région où est habituellement le faisceau de His.

Le ventricule droit est fermé par deux rangées de points

La canule de décharge du ventricule gauche est retirée.

L'oreillette est ouverte de façon classique comme pour une opération de transposition.

Le septum interauriculaire est complètement excisé.

L'éperon entre le sinus coronaire et l'oreillette gauche est sectionné.

Un lambeau de péricarde de 7 x 5 cm est suturé en U selon la technique de Mustard.

Le sang veineux se dirige maintenant vers la valve mitrale et le sang pulmonaire de retour, vers la valve tricuspide.

L'oreillette droite est fermée.

La circulation extracorporelle est graduellement stoppée et la décanulation effectuée.

Deux électrodes myocardiques sont suturées sur la surface antérieure du ventricule droit, et le coeur est entraîné électriquement

Nous espérons que le bloc auriculo-ventriculaire sera temporaire.

Le pic de pression dans l'artère pulmonaire est de 40, dans la sous-clavière de 85, ainsi que dans le ventricule droit et le ventricule gauche, et 20 de moyenne dans les deux oreillettes.

L'état hémodynamique semble bon, mais bien sûr le risque est grand après cette intervention longue et difficile, chez cette enfant petite et malade.

Deux cathéters sont laissés en place dans le péricarde pour drainage temporaire.

Les incisions sont fermées comme d'habitude.

LES SUITES OPERATOIRES

Les suites opératoires sont difficiles:

- le 16 août 1967 (lendemain): oedème pulmonaire important nécessitant une trachéotomie et une respiration assistée à pression positive.

- puis hibernation de 24 heures.
- oxygénation normale.
- l'état respiratoire reste très précaire jusqu'au 25 août.
- puis rééducation respiratoire entreprise à laquelle l'enfant coopère très bien.

- le bloc auriculo-ventriculaire persiste, et il devient évident qu'un pace-maker définitif sera nécessaire.

L'enfant quitte l'hôpital le 18 octobre 1967.

TRAITEMENT:

Digoxine 0,1 et 0,15 mg. par jour
Diurilix 250 mg deux fois par jour
Régime sans sel.

Le 20 octobre 1967

I6 kgs globules rouges 4 800 000
Souffle systolique d'intensité 2/6° avec éclat du 2ème bruit.
Foie: trois travers de doigt
Rate: bien perçue
Râles à base droite.

Scopie: le coeur est augmenté de volume

la vascularisation pulmonaire est augmentée.

Electrocardiogramme: entraînement à 80-81 par minute
Retard droit.

Janvier 1968

L'enfant va bien

- marche 1,500 km sans difficulté
- mange normalement
- psychisme bon
- cyanose = 0 Globules rouges 4 680 000
- Tension artérielle: 9 - 6
- Pouls normaux
- Foie: un travers de doigt

- Thorax encore déformé
- Poumons normaux
- Souffle systolique d'intensité 2/6° à la pointe
Souffle diastolique d'intensité 2 à 3/6° doux.
- Radiographie: Branches artères pulmonaires larges
Transparence pulmonaire meilleure.

Le 28 septembre 1969

- Poids stationnaire à 18 kgs depuis mai 1968
- Examen clinique: sans changement
- Radiographie:
Le pace-maker entraîne régulièrement à 80 pulsation par minute.

Traitement: Coragoxine un comprimé 5 jours sur 7
sirop de potassium: une cuillerée à soupe un jour
sur deux
Uracilline: 250.000 unités par jour.

Novembre 1969

L'enfant continue à aller très bien: elle joue du piano, se promène. Elle n'a presque pas de cyanose.

La pile a dû être changée au printemps dernier.

:--:--:--:

OBSERVATION N° II (Observation du Dr. VERNANT)

Dominique T...

né le 30 juillet 1954

- Première hospitalisation le 17 mars 1959 pour dyspnée et cyanose.

Pas d'antécédents familiaux notables

A un frère et deux sœurs, tous sont bien portants.

La grossesse s'est déroulée normalement, sauf quelques métrorragies. Accouchement par voie normale.

L'enfant pèse 3 kgs 500, crie immédiatement.

Les premiers symptômes apparaissent à 10 jours: - cyanose (lèvres et ongles)
avec dyspnée.

Les deux s'aggravent nettement pendant les tétées.

Un médecin dit aux parents qu'il existe un "souffle cardiaque"

Pendant les premiers mois, la courbe de poids est médiocre car les tétées sont difficiles (dyspnée)

L'enfant aura entre sa naissance et 5 ans des rhino-pharyngites fréquentes.

Au moment de l'hospitalisation (17 mars 1959)

Il existe:- une cyanose plus modérée qu'à la naissance augmentant aux efforts et au froid.

- une dyspnée d'effort au bout de 500 mètres à plat deux étages très lentement; s'assied par terre quand il est fatigué, pas vraiment d'accroupissement.

- un hyppocratisme digital.
- érythrose faciale.

A l'examen clinique cardiovasculaire

Le thorax est d'aspect normal.

Coeur: à la palpation un frémissement systolique haut situé.

auscultation: souffle systolique de 4/6°, siégeant du deuxième au troisième espace intercostal gauche, irradiant à la pointe et dans le dos.

Deuxième bruit aboli au foyer pulmonaire

Tension artérielle 9 - 5

Toutes les artères périphériques sont perçues.

Il existe une circulation veineuse collatérale à la partie haute du thorax.

Une hépatomégalie indolore avec reflux hépto-jugulaire.

Pas d'ascite.

Pas d'oedème.

L'examen complet:

Poids: 15 kgs 100

Taille: 99 cm.

Bon aspect général

Pas de dysmorphie

Amygdales un peu grosses, non infectées.

Cyanose de la langue.

Tout le reste de l'examen est normal.

A la radioscopie

Volume VI

Cinétique normale

Morphologie: pointe sus diaphragmatique

Face: débord droit modéré

Arc inférieur gauche allongé. Pointe qui rebique

Arc moyen gauche: golfe.

Pédicule: aorte à gauche s'élargit en oblique

OAG: saillie antérieure du ventricule droit.

Artère pulmonaire: bien visibles et non expansives

Fenêtre pulmonaire nette

Poumons: un peu faiblement vascularisés et clairs à la périphérie

Diaphragme: normal

Electrocardiogramme: AQRS + 80°

surcharge ventriculaire droite

R/S de VI à V5

petit q en V4 V5

Numération formule sanguine: globules rouges: 4.720.000

globules blancs: 6.200

HEMODYNAMIQUE 19 mars 1959

Equipe Bouchard

Trajets cathéter: VCS.---OD.---VD---aorte

OG.---VG

Incidents: dissociation auriculo-ventriculaire au cours du catheterisme.

<u>Pressions</u>	<u>Oxygène</u>
Oreillette droite: 10/4	Veine cave supérieure: 14,6
Ventricule droit : 110/ ⁹ 16	Oreillette droite: 15,4
Aorte: : 90/52	Ventricule droit haut: 15,6
ventricule gauche: 110/ ⁵ 12	" " bas 15,2
	Aorte: 17,8 73 %
	Oreillette gauche : 23,3
	Ventricule gauche : 23,2 96 %

Trajets anormaux: communication interauriculaire

aorte à cheval.

Points particuliers: Passage impossible dans l'artère pulmonaire

Conclusion: Transposition probable.

La conclusion est qu'il s'agit probablement d'une transposition bien que l'on n'ait pas cathétérisé l'artère pulmonaire. Ce serait une transposition incomplète puisque du point de vue gazeux, l'aorte est intermédiaire entre le ventricule droit et le ventricule gauche.

Deuxième hospitalisation et première angiographie: 10 juillet 1959

L'oreillette droite est un peu augmentée de volume.

Puis le liquide opaque injecte directement l'infundibulaire pulmonaire et l'aorte ascendante.

L'opacification du ventricule droit se complète ultérieurement en deux secondes. Il est de dimension un peu réduite, cependant son opacification reste médiocre.

L'aorte est très bien opacifiée, et immédiatement sur le flanc gauche de l'ascendante, on voit au deuxième cliché un vaisseau qui courbe au niveau de l'arc moyen gauche sans le dépasser, et qui représente peut-être une portion de l'artère pulmonaire.

Les branches de l'artère pulmonaire s'opacifient immédiatement après l'aorte ascendante. On ne voit que leur portion hilare.

Le tronc de l'artère pulmonaire et sa bifurcation ne sont pas visibles. A ces temps précoces, on ne peut non plus distinguer l'opacité de l'oreillette gauche ou du ventricule gauche.

La vascularisation pulmonaire est un peu réduite.

On voit mal les branches distales de l'artère pulmonaire qui sont grêles et sont mal opacifiées.

L'oreillette gauche apparaît à quatre secondes et demie, un peu augmentée dans son diamètre transversal.

Le ventricule gauche s'opacifie mal.

L'aorte, dont l'opacification précoce avait progressivement diminué jusqu'à quatre secondes et demie, se réinjecte à cinq secondes.

On ne voit pas de réopacification des branches de l'artère pulmonaire dont les images sont d'ailleurs difficiles à dissocier des veines pulmonaires.

Les vaisseaux hilaires restent cependant discrètement injectés jusqu'à la fin de la série, à la neuvième seconde.

Conclusion: Forte dextroposition aortique

origine des branches de l'artère pulmonaire impossible
à préciser (Aorte ou tronc de l'artère pulmonaire ?)

Conclusions après angiographie (Docteur VERNANT)

Le diagnostic de transposition peut être rejeté car l'artère pulmonaire naît bien du ventricule droit.

L'aorte est sans doute très dextroposée, car elle est fortement injectée.

La question se pose de savoir si elle ne naît pas entièrement du ventricule droit.

En fait, il semble y avoir une réinjection discrète de l'aorte par le ventricule gauche.

Pendant l'hospitalisation de juillet 1959:

Numération formule sanguine: Globules rouges	5 580 000
Globules blancs	6 600

Troisième hospitalisation: 15 octobre 1959

- Examen clinique identique

- Numération formule sanguine: globules rouges: 5 520 000
globules blancs: 5 200

- Aortographie sélective (22 octobre 1959)

La sonde qui était placée dans l'aorte sigmoïdienne, a reflué au moment de l'injection qui se fait donc dans la chambre de chasse du ventricule droit.

L'aorte semble prolonger l'infundibulum pulmonaire.

Elle s'injecte simultanément avec le ventricule droit, les branches gauches et droites de l'artère pulmonaire, qui sont de bon calibre. La branche droite est opacifiée plus tôt que la gauche, qui par contre, va le rester plus longtemps, et s'atténuer en même temps que l'aorte.

Injection probable dans le ventricule gauche qui reste plus opacifié que l'aorte ou les branches de l'artère pulmonaire. Opacification de l'oreillette gauche (quatrième seconde) puis du ventricule gauche et aorte discrètement.

Pas de réopacification de l'artère pulmonaire, alors que l'aorte descendante est réopacifiée.

Conclusion: On ne peut pas se prononcer sur l'origine des branches de l'artère pulmonaire. Peut-être tronc de l'artère pulmonaire sténosé naissant du ventricule droit.

Fallot avec dextroposition aortique extrême.

Octobre 1960

Pour la première fois on parle d'éclat du deuxième bruit léger au deuxième espace gauche.

Pas d'hépatomégalie

Hippocratisme digital.

Nouvelle angiographie de prévue.

Quatrième hospitalisation et troisième angiographie (15 juin 1962)

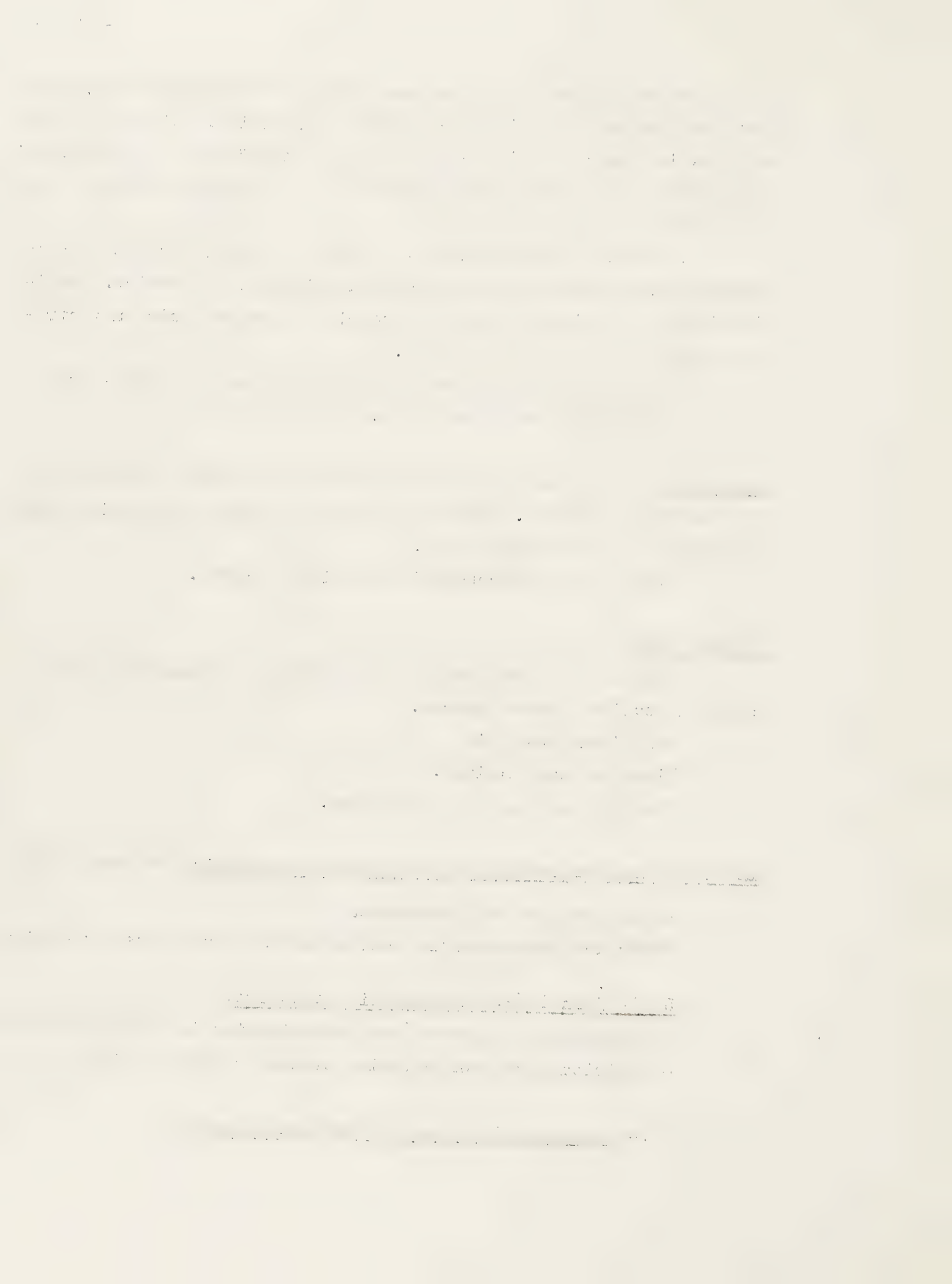
L'auscultation est inchangée.

Noter une hématomégalie douloureuse de deux travers de doigts

Le 16 juin 1962: angiographie sélective:

- ventriculaire gauche (par communication interventriculaire
- ventriculaire droite (voie veineuse saphène droite)

I°.- Opacification dans le ventricule gauche:



On opacifie un ventricule gauche qui occupe toute la portion gauche et postérieure du coeur et qui donne naissance immédiatement par un infundibulum qui se dirige en arrière et en haut d'une part à l'aorte à gauche de la colonne et, d'autre part au tronc de l'artère pulmonaire.

- l'orifice pulmonaire montre un aspect en dôme et en double cupule de sténose pulmonaire. Le tronc de l'artère pulmonaire est de dimension normale bien qu'un peu déformé.

- Les branches de l'artère pulmonaire sont visibles et de bon calibre.

- L'aorte apparaît un peu plus tardivement au début de la deuxième seconde (quatrième cliché). On ne voit pas bien l'orifice valvulaire aortique.

2°.- Opacification dans le ventricule droit

La sonde retirée du ventricule gauche est mise à la pointe du ventricule droit, qui est légèrement augmenté de volume, et d'aspect très aréolaire.

Il est situé en avant et à droite du ventricule gauche.

Il donne naissance immédiatement par un infundibulum passant en avant de la colonne qui se dirige en haut, à droite et en avant, à une aorte en position normale.

L'orifice aortique est visible et paraît normal.

De cet infundibulum, avant l'opacification de l'aorte, on voit partir une colonne opaque qui se dirige vers le tronc de l'artère pulmonaire et dont l'emplacement correspond au premier infundibulum décrit dans la première partie de ce compte-rendu.

Conclusion: Transposition des vaisseaux de la base.

Communication interventriculaire

Sténose de l'orifice pulmonaire

On considère qu'il y a indication opératoire

Les parents demandent un délai de réflexion.

L'enfant est revu à la consultation le 31 Octobre 1964.

Depuis le mois de mars, aggravation: cyanose et dyspnée sont nettement plus marquées à l'effort. Fatigue.

Envisagé pour le printemps: soit Blalock
ou valvulotomie pulmonaire
suivant les données de l'examen per-opératoire.

Cinquième hospitalisation (II mars 1965)

Dyspnée d'effort toujours très nette
Souffle systolique de 5/6°, frémissant au deuxième espace
intercostal gauche.

Consultation le 3 juin 1965

Aggravation des signes fonctionnels.

On décide d'adresser une photocopie du dossier au
Docteur KIRKLIN.

:--:--:--:

Parti aux Etats-Unis début 1966 à la MAYO clinic dans le service
du Docteur KIRKLIN

Le cathétérisme a montré l'origine de l'aorte, du ventricule droit et l'origine de l'artère pulmonaire du ventricule gauche et droit avec communication interventriculaire. Egalement sévère sténose pulmonaire valvulaire et sous valvulaire.

Intervention le 24 février 1966,

Compte rendu opératoire

L'artère fémorale est exposée par une incision verticale.
Sternotomie médiane.

Toutes les cavités cardiaques sont nettement augmentées de volume.

L'aorte naît en avant et un peu à droite. L'artère pulmonaire en arrière et un peu à gauche.

De l'extérieur cela ressemble plus à une transposition qu'aux deux gros vaisseaux naissant du ventricule droit.

En regardant à l'intérieur des ventricules, nous avons vu que l'aorte naît totalement du ventricule droit.

Il existait une communication interventriculaire de taille modérée dont les dimensions ont été estimées environ à 10 x 12 mm, et qui était en rapport à la fois avec l'aorte et l'artère pulmonaire. Cette dernière naissait environ pour les 2/3 du ventricule droit et pour un tiers du ventricule gauche.

Les rapports entre les deux grosses artères et la communication interventriculaire étaient tels que la mise en place d'un tunnel entre le défaut ventriculaire et l'origine de l'aorte aurait exclu complètement l'origine de l'artère pulmonaire.

Il existait une sténose pulmonaire valvulaire sévère. Et de plus une sténose pulmonaire sous valvulaire constituée en partie par une bande musculaire située à gauche de la zone sous valvulaire. Cette bande semblait faire partie de la musculature du ventricule gauche. Les oreillettes étaient normales intérieurement. Le septum interauriculaire normal.

Il m'a paru évident que nous ne pourrions faire le type de réparation de transposition pour les deux vaisseaux naissant du ventricule droit avec sténose pulmonaire, mais qu'il fallait plutôt corriger la communication interventriculaire de façon à créer une transposition complète, puis faire une opération de transposition.

La canule de la veine cave inférieure a été placée par une courte incision et celle de la veine cave supérieure par l'auricule droite.

La circulation extra-corporelle a duré 153 minutes à la température de 30° C pendant la plupart du temps. La perfusion fut de 2,2 litres par minute et par mètre carré pendant la plupart du temps, mais parfois le débit a diminué pendant quelques minutes en raison d'un retour cardiaque important. Un arrêt circulatoire total de 6 minutes a été fait au cours de l'intervention pour faciliter la réparation.

Une canule a été mise en place dans le ventricule gauche; le ventricule droit a été mise en place dans le ventricule gauche; le ventricule droit a été ouvert par une courte incision transversale.

Au cours des manoeuvres intra-cardiaques qui ont suivi, l'aorte a été clampée totalement à huit reprises pour une durée moyenne de 8 minutes à chaque fois.

La communication interventriculaire a été élargie par excision d'une portion de septum situé en avant.

Une pièce de téflon tricoté a ensuite été utilisée pour obturer la communication interventriculaire de façon que le ventricule droit ne s'évacue^{que} par l'artère pulmonaire. Auparavant, la valve pulmonaire a été largement ouverte.

Je me suis rendu compte qu'il existerait un certain degré de sténose pulmonaire sous valvulaire entre la bande musculaire déjà mentionnée et la pièce, mais il était impossible de déplacer cette dernière encore plus sur la droite, car elle aurait mordu sur la valve aortique.

Le ventricule droit est ferme. La canule ventriculaire gauche retirée.

L'incision de la veine cave inférieure refermée.

L'oreillette droite est ouverte par son auricule vers le haut et le septum interauriculaire excisé.

Une pièce de fascia lata préalablement retirée est alors utilisée et placée en U entre les branches duquel le sang des veines cave inférieure et veine cave supérieure et du sinus coronaire est dirigé vers la valve mitrale.

Les veines pulmonaires sont maintenant situées en arrière, à droite et en avant de cette chicane, et se drainent vers la valve tricuspide.

Pendant tout ce temps, le rythme est resté sinusal et régulier. L'oreillette droite est fermée, manoeuvre au cours de laquelle l'auricule est plus ou moins excisé.

La circulation extra-corporelle est progressivement arrêtée.

On décanule. L'auricule droite est liée et l'artère fémorale reconstituée.

L'état hémodynamique est très bon, mais nous avons noté avec découragement que le pic de pression intraventriculaire droit était de 140, tandis que dans la cavité ventriculaire gauche il était de 100 et dans l'artère pulmonaire droite de 25 à 30.

Malgré cela, j'espère que ce malade aura un résultat satisfaisant. Un cathéter de polyvinyle a été laissé dans l'oreillette, drainant le sang veineux pulmonaire, par une incision punctiforme pour mesure des pressions. Deux cathéters ont été laissés dans le sac péricardique pour drainage temporaire.

Les incisions ont été fermées comme d'habitude.

Revient dans le service le 24 mars 1966

Excellent état

Pas de cyanose

Hippocratisme digital modéré.

Cliniquement

- Frémissement systolique au deuxième espace intercostal gauche.

- Souffle systolique de 5/6°, maximum aux trois premiers espaces intercostaux gauches, irradiant dans le dos à la pointe et à droite.

- Le foie déborde de un travers de doigt.

A la radioscopie

- Coeur de volume normal

- bonne cinétique

- arc moyen gauche rectiligne

- artère pulmonaire normale

- poumons normaux

- diaphragme: bonne course.

- Baryte: légère saillie postérieure à court rayon.

25 mars 1966

Numération formule sanguine: Globules rouges: 3 700 000

Globules blancs: 5 200

Electrocardiogramme: - PR 18/100e

-AQRS 120°

- bloc incomplet droit

A la sortie:

- régime sans sel

- Digitaline: 3 comprimés par semaine

- Diurilix: 2 comprimés par semaine.

A partir de juillet 1966

On signale un souffle diastolique de 2/6° latéro-sternal gauche.

Tension artérielle 9 - 6

Globules rouges: 3 500 000

Au mois de septembre: "syndrome post-thoracotomie" sans suite.

Le 3 mai 1968: lettre du Docteur VERNANT au Docteur KIRKLIN

- Résultat fonctionnel parfait
- pas de cyanose, pas de dyspnée
- activité normale à l'exclusion des sports
- taille 1 m 59 Poids 48 kgs
- souffle systolique 4/6° et petit souffle diastolique 2/6°

A la radioscopie: le coeur n'a pas grossi depuis l'opération
l'arc moyen est rectiligne
légère saillie des cavité droite en oblique
antérieure gauche
poumons normaux

Electrocardiogramme: Les signes de surcharge ventriculaire
droite restent stables.

Octobre 1969: Revu par le Docteur VERNANT

- Va bien. Non cyanosé, non dyspnéique
- mène une vie pratiquement normale, sauf exercices sportifs
- Examen clinique inchangé.

:--:-:-:-:

- HISTORIQUE -

En 1949, sous le titre de "Transposition complète de l'aorte et levoposition de l'artère pulmonaire", TAUSSIG et BING donnent la description clinique et physiologique d'une petite fille de 5 ans et demi cyanosée depuis la naissance et qui mourut trois minutes après l'injection de Drod rast au cours d'une angiocardio-graphie.

Pendant les deux décades suivantes de nombreuses controver-ses se sont créées autour de la description princeps et des limites de la malformation.

En reprenant l'article original on constate que l'aorte s'élève entièrement du ventricule droit, que les valves de l'artère pulmonaire chevauchent une C I V, mais cependant ne sont pas au dessus du ventricule gauche.

Enfin, et ceci est très important il y a du tissu musculai-re qui sépare l'orifice pulmonaire de l'anneau mitral.

Pendant longtemps, le problème sera de savoir si l'on peut assimiler cette malformation à une transposition dans laquelle l'atère pulmonaire serait "incomplètement transposée."

En 1952, BRAUN rapporte le cas d'un garçon de 19 ans, mongo-lien, cyanosé depuis la naissance, et qui meurt d'insuffisance cardiaque irréductible.

La vérification montre que l'aorte naît du ventricule droit.

L'artère pulmonaire sténosée naît du dessus d'une C I.V.

Ce cas est rapproché de celui décrit par TAUSSIG et BING et l'auteur pense qu'il s'agit d'une transposition "incomplète".

D'autres cas sont publiés:

MARTIN en 1952

ALCOTT et AZEVEDO en 1956

C'est en 1957 que WITHAM publie 4 cas de cette anomalie.

Dans tous une autopsie sera pratiquée. Deux sont des enfants mort-nés, les deux autres décèdent vers 4 mois d'insuffisance cardiaque.

C'est cet auteur qui va créer le terme de ventricule droit à double issue qui est actuellement toujours utilisé, bien que de nombreux auteurs (ENGLE entre autres) lui reprochent son imprécision.

Par ailleurs, il insiste tout particulièrement sur l'intérêt des angiographies sélectives ventriculaires D et G pour le diagnostic "in vivo" de la malformation.

Enfin, WITHAM est le premier qui tente de classer les différents types:

- il isole le TAUSSIG-BING
- et considère qu'il existe 2 types principaux:
- ceux qui se rapprochent d'un Fallot,
- ceux qui évoquent une malformation de type Eisenmeyer.

Puis NEUFELD, en 1961 et 1962 publie à propos de cette malformation.

En 1961 il s'attache surtout aux problèmes de relations entre les deux gros vaisseaux et l'anneau mitral. Pour la première fois

semble-t-il, on insiste sur le fait qu'il existe une interposition musculaire entre artère pulmonaire et aorte d'une part, et anneau mitral d'autre part.

En 1962, à propos de 10 cas, NEUFELD tente une classification ingénieuse et inclue le TAUSSIG-BING dans les ventricules à double issue.

Cette classification repose sur la place de la C I V par rapport à la crête supra ventriculaire et explique pourquoi il peut s'établir différents courants sanguins, et pourquoi certains malades sont cyanosés et d'autres peu ou pas.

Le problème est de situer exactement la crête supra-ventriculaire, non seulement dans sa conception embryologique mais également dans sa conception anatomique.

Pour VAN PRAAGH, seule la bande pariétale la compose, la bande septale faisant partie du ventricule droit.

On peut reprocher à cette classification son caractère plus didactique que pratique.

De 1957 à 1964, KIRKLIN a opéré 17 cas de cette malformation et se place ainsi bien en avant des autres opérateurs: ENGLE (1960) LEVY (1962), MAC GOON en 1962, REDO en 1963.

Actuellement deux problèmes dominant:

- Comment faire le diagnostic de la malformation devant un tableau de tétralogie de Fallot, de communication interventriculaire ou de transposition des gros vaisseaux.

- ensuite prévoir au maximum le typ exact de la malformation afin que le chirurgien puisse être en mesure de choisir la technique opératoire.

Nous avons retrouvé dans la littérature I68 cas pouvant être assimilés à des ventricules droits à double issue, et un cas prouvé (VAN PRAAGH) de ventricule gauche à double issue.

:--:--:--:--:

- EMBRYOLOGIE -

(Schémas à la fin du chapitre anatomie)

Sur un coeur rudimentaire, on peut isoler:

Le truncus ou bulbe artériel

Le conus

Les ventricules

Les oreillettes

Le sinus veineux (Planche I)

Entre le truncus et le conus existent les sillons interbulbaires.

Entre le conus et les ventricules les sillons bulbo-ventriculaires.

L'ensemble représente un canal ouvert vers l'arrière; la fusion commence sur la ligné médiane au niveau du sillon bulbo-ventriculaire, puis se poursuit vers les extrémités céphaliques et caudales.

Puis les sillons interbulbaires s'effacent ainsi que le sillon bulbo-ventriculaire droit, tandis que le gauche se creuse, formant une boucle bulbo-ventriculaire.

Les valves pulmonaires et aortiques apparaissent au niveau de la démarcation entre le conus et le bulbe artériel.

Selon la theorie de de LA BOUZ, le sillon bulbo-ventriculaire gauche se réduit, et cela aboutit à un glissement du conus de la droite vers la gauche; de cette façon le septum conal va tomber en alignement avec le septum inter-ventriculaire, le long de son bord droit.

Ce glissement du septum conal vers la gauche peut expliquer pourquoi, normalement, un des gros vaisseaux (artère pulmonaire) naît du ventricule droit, et que l'autre (aorte) naît du ventricule gauche.

Quant au cloisonnement tronco-conal il se termine quand le conus a atteint la position médiane.

Pour expliquer l'existence d'un ventricule droit à double issue, on suppose un retard dans la disparition du sillon bulbo-ventriculaire gauche. Le conus ne peut alors glisser normalement à gauche, et reste donc au dessus du ventricule droit. C'est par ailleurs l'absence de fusion du septum conal et ventriculaire qui serait à l'origine de la communication inter-ventriculaire.

Cette malformation peut être associée à une transposition (aorte antérieure) par défaut de cloisonnement du troncus.

De même on peut expliquer les inégalités de taille entre aorte et artère pulmonaire, ainsi que les sténoses pulmonaires.

(Schémas planche 1)

Enfin, récemment a été publié un cas de ventricule gauche à double issue. A l'inverse on peut imaginer une disparition trop précoce du sillon bulbo-ventriculaire, et un glissement du conus très à gauche, qui l'amène au dessus du ventricule gauche.

On peut, dans ce même cas, retrouver les anomalies diverses de cloisonnement du troncus.

La conception embryologique de VAN PRAAGH est différente. Il considère que le conus est divisé en 2 parties (schémas planche II)

1) La partie proche des ventricules qui va toujours à partenir au ventricule droit, quelle que soit l'anomalie considérée: c'est cette

partie qui va donner la bande septale (bandelette ansiforme ?)

2) La partie proche du truncus: Dans un coeur normal, elle va se développer du côté de l'artère pulmonaire à gauche d'abord puis en avant et à droite entraînant une rotation du truncus et constituant l'infundibulum pulmonaire.

L'aorte n'a pas de cône musculaire. On admet que son développement est normalement inhibé par celui de l'artère pulmonaire (planche II). C'est pourquoi dans un coeur normal il y a une relation fibreuse entre l'anneau aortique et mitral, mais non entre l'orifice pulmonaire et tricuspide.

Pathologiquement

Le développement de cette partie (2) du conus peut être anormal, et c'est ainsi que VAN PRAAGH considère 4 possibilités:

- a) Le cône pulmonaire normal
- b) cône aortique seul
- c) double cône musculaire, variété la plus fréquente dans le ventricule droit à double issue,
- d) enfin absence complète de cône musculaire.

En admettant, par ailleurs, un défaut de cloisonnement du truncus, qui se fait en haut dans un plan frontal et non sagittal, on peut expliquer les différentes variétés de ventricules à double issue.

De même embryologiquement, il apparaît que ce trouble du développement est similaire à celui des transpositions. En fait, c'est une question de degré de l'anomalie.

Dans le ventricule gauche à double issue proprement dit, VAN PRAAGH considère 3 possibilités:

a.- Existence d'un cône pulmonaire seul avec sténose ou non de l'artère pulmonaire, C I V sous l'aorte, continuité fibreuse entre l'orifice aortique et mitral.

b.- Existence d'un cône aortique seul, C I V sous l'artère pulmonaire, avec continuité fibreuse entre l'artère pulmonaire et l'anneau mitral (c'est la définition du faux TAUSSIG-BING, qui est, en fait, un ventricule à double issue)

c.- Cône combiné ou double, aortique et pulmonaire. Dans ce cas la C I V serait plus proche de l'orifice pulmonaire. Si elle est dessous, c'est le TAUSSIG-BING dans sa description initiale. C'est d'ailleurs cette forme à cônes combinés qui est la plus souvent retrouvée (Planche III)

Quant à la C I V elle est quasi constante et secondaire au défaut d'accolement de la bande septale du ventricule droit avec la bande pariétale qui, elle, évolue avec la partie distale du conus (Planche III).

VAN PRAAGH considère que ce défaut d'alignement est essentiellement dû au développement simultané des 2 cônes musculaires.

Selon l'importance relative de l'un ou de l'autre sera déterminée la direction de cette crête et l'angulation qu'elle va former avec le septum et la bande septale. Son axe est dû à la position relative de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

Dans quelques rares cas cependant, malgré l'existence d'un ventricule à double issue, il y a accolement complet (Mac MAHON, VAN PRAAGH) et absence de C I V (Planche IV)

La survie, toujours brève n'est alors possible que par l'intermédiaire d'une communication inter-auriculaire.

:--:--:--:--:

- A N A T O M I E -

Il existe plusieurs formes anatomiques de ventricules à double issue.

De nombreux auteurs ayant une conception ou une définition différente de cette malformation, il est impossible de décrire une forme anatomique.

Ne serait-ce que le terme de "transposition" qui est utilisé de façon différente.

a) Pour certains - ce sont seulement les cas où l'aorte est en avant de l'artère pulmonaire (VERNANT PICAT CORONE)

b) Pour d'autres c'est seulement le fait que l'aorte naisse du ventricule droit, quelle que soit sa position par rapport à l'artère pulmonaire (WITHAM)

Le terme de "transposition incomplète" n'est pas toujours utilisé avec la même signification.

a) Dans certains cas ce terme est appliqué aux malformations avec aorte naissant du ventricule droit et artère pulmonaire naissant des deux ventricules.

b) Pour d'autres il y a transposition incomplète si l'aorte antérieure ou non, à l'artère pulmonaire naît du ventricule droit, l'artère pulmonaire naissant du même ventricule.

c) Enfin, certains considèrent que l'on ne peut parler de transposition, complète ou incomplète que si il n'existe pas de cône

musculaire pulmonaire et que l'orifice pulmonaire est en continuité fibreuse avec l'orifice mitral (KIRKLIN)

d) Le terme de Permutation (VERNANT PICAT) $\hat{=}$ Aorte et artère pulmonaire ont quitté leur ventricule d'origine. Terme valable même si un seul des 2 vaisseaux a quitté son ventricule.

Il peut donc y avoir permutation sans transposition et permutation avec transposition. Cela semble être la terminologie la plus claire.

Le syndrome de TAUSSIG-BING (Planche III)

VAN PRAAGH est formel et le définit de la façon suivante:

- ventricule droit avec 2 voies d'éjection
- orifices valvulaires côte à côte, à peu près au même niveau avec cône musculaire sous aortique aussi bien développé que le cône sous pulmonaire.
- large communication inter-ventriculaire située sous l'artère pulmonaire.

C'est cette définition que retient KIRKLIN.

Elle correspond aux descriptions que NEUFELD donn de la malformation, où il note que l'anneau mitral est séparé de la valve pulmonaire par du tissu musculaire.

A partir de cette définition, on peut comprendre le faux TAUSSIG-BING encore nommé transposition incomplète. Dans ce cas l'artère pulmonaire naît également "à cheval" sur la C I V, mais il n'y a pas de cône pulmonaire musculaire développé, et donc continuité fibreuse entre l'anneau mitral et pulmonaire (Planche IV)

Etant donné qu'il n'y a pas de sténose pulmonaire - quand on parle de Taussig-Bing, il y a une similitude clinique complète dans les deux cas.

L'intérêt majeur, pour KIRKLIN, est que dans le "vrai" Taussig-Bing, pour séparer les 2 circulations il faut créer un tunnel. Dans le "faux" Taussig-Bing, on peut le plus souvent fermer la C I V avec un patch, pour séparer les 2 circulations.

Il peut exister un problème identique pour l'aorte:

- S'agit-il d'une aorte fortement dextroposée,
- ou bien d'une aorte naissant du ventricule droit.

Ces problèmes se posent quand l'aorte étant postérieure à l'artère pulmonaire "chevauche" plus ou moins une communication interventriculaire.

Pour KIRKLIN le problème est simple. S'il existe un cône musculaire sous aortique, et discontinuité avec l'anneau mitral, c'est un ventricule à double issue (Planche III)

S'il n'y a pas de cône musculaire sous aortique, et continuité fibreuse avec l'anneau mitral, c'est une aorte fortement dextroposée.

Là encore la technique chirurgicale est différente.

Il est difficile, sinon impossible d'affirmer que ce critère est définitif.

a) D'autant que dans certaines tétralogies de Fallot, avec une aorte dextroposée de façon extrême, le patch de fermeture de la C I V, qui sépare en même temps les deux circulations, ébauche nécessairement la forme d'un tunnel.

Et pourtant il est admis qu'il n'y a pas de cône sous aortique, et donc qu'il existe une continuité fibreuse entre les anneaux aortique et mitral.

b) Par contre dans les transpositions complètes, le cône pulmonaire n'est pas développé, tout au moins dans l'immense majorité des cas, et c'est pourquoi les valves aortiques sont plus hautes que les valves pulmonaires qui sont en relation fibreuse avec l'anneau mitral (Planche II)

Cependant VAN PRAAGH, dans une publication récente affirme qu'il existe des transpositions complètes avec développement égal des deux cônes.

Il reprend les différentes définitions des transpositions et conclut que l'on peut parler de transposition quand il n'y a pas de continuité fibreuse entre l'orifice aortique et mitral.

Pour lui, il peut exister des ventricules véritablement à double issue, avec continuité fibreuse aortique et mitrale (NEUFELD d'ailleurs en cite 3 cas), et VAN PRAAGH a publié (planche IV) un cas de ventricule gauche à double issue, sans C I V. Il n'y avait ni cône sous aortique, ni cône sous pulmonaire, et donc relation fibreuse entre la mitrale et les anneaux aortique et pulmonaire. Il précise cependant que dans la grande majorité des ventricules à double issue, il existe deux cônes musculaires distincts également développés

La communication interventriculaire

Sa situation par rapport aux deux gros vaisseaux est très importante:

- d'abord pour les conséquences hémodynamiques,
- ensuite pour les problèmes chirurgicaux.

Dans le cadre de cette malformation elle est due à un défaut de fusion du septum conal avec le septum interventriculaire et la bande septale du ventricule droit (Planche III)

Si on admet embryologiquement que la crête supra-ventriculaire évolue avec la partie distale du conus, qui va également donner normalement le cône musculaire sous pulmonaire, il est difficile d'imaginer que la C I V puisse être véritablement au-dessus de cette crête supra ventriculaire.

D'après VAN PRAAGH, on peut dire que la C I V est au dessus de la bande septale - qui fait partie du septum ventriculaire droit. Il ajoute que toutes les C I V hautes sont au dessus de cette bande septale - et que cette situation n'est donc pas un trait caractéristique du ventricule à double issue.

Or NEUFELD et EDWARDS ont imaginé une classification ingénieuse des ventricules droits à double issue selon la position de la CIV par rapport à la crête supra-ventriculaire:

a) Dans 6 cas sur 10, ils la décrivent comme étant sous cette crête, qui forme la partie antérieure et supérieure de la C I V., la partie postérieure étant formée par la jonction de la valve septale de la tricuspide et de la valve antérieure de la mitrale. Il ne fait pas allusion à la bande septale.

Par ailleurs dans ces cas, existait un cône musculaire sous aortique et sous pulmonaire.

b) Dans les 4 cas suivants, ils considèrent que la C I V est au-dessus de la crête supra ventriculaire précisant que en haut la C I V est limitée par la valve pulmonaire, à gauche par la crête

supra ventriculaire en bas par le septum, et vers la droite par l'union des cônes sous aortique et sous pulmonaire.

On peut remarquer que dans ce cas, la C I V est très antérieure et que le plan de la crête n'est pas inférieure mais latéral.

Or, d'après VAN MIEROP, VAN PRAAGH et KIRKLIN, l'orientation de la crête dépend de la position respective des deux gros vaisseaux.

Et dans les 4 cas, l'aorte est située à droite de l'artère pulmonaire, presque sur le même plan frontal, et la crête supra ventriculaire serait donc oblique d'arrière en avant, de gauche à droite et dirigée vers le bas.

La C I V serait alors située en avant et latéralement à cette crête et non pas au dessus à proprement parler.

La C I V est donc dans tous les cas, secondaire à une situation anormale de la crête supra-ventriculaire par rapport à la bande septale et au septum.

L'espace qui est normalement comblé par cette crête supra-ventriculaire reste vide - Sa taille est très variable et conditionne l'importance du shunt. L'hypertrophie de la crête et son orientation conditionne la direction du shunt.

Le faisceau de conduction auriculo-ventriculaire

Etudié par TITUS sur 3 malades de NEUFELD, mort après fermeture de la C I V:

- 2 n'avaient pas de sténose pulmonaire
- 1 avait une sténose pulmonaire .

Dans les cas sans sténose pulmonaire le tronc du faisceau de His passait le long de l'anneau tricuspideen, puis suivait le bord postérieur et inférieur de la C I V.

La forme avec sténose pulmonaire montrait une disposition identique: le trajet le long du bord inférieur était un peu plus long

TITUS considère qu'il n'y a pas de disposition anatomique particulière au faisceau de His.

La sténose pulmonaire

On rencontre tous les degrés et toutes les associations:

- orificielle en dôme
- infundibulaire - elle ne peut exister que si le cône sous pulmonaire est développé,
- enfin mixte - la forme la plus fréquente.

Cette sténose pulmonaire est due essentiellement:

- à des anomalies des valves
- à une hypertrophie de la crête supra ventriculaire
- à une hypertrophie du cône sous pulmonaire, ou du cône sous aortique dans leur partie commune.

KIRKLIN considère que l'existence d'une sténose pulmonaire dans un ventricule à double issue est fondamentale. De son traitement correct dépend le succès de l'intervention.

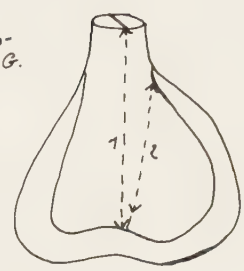
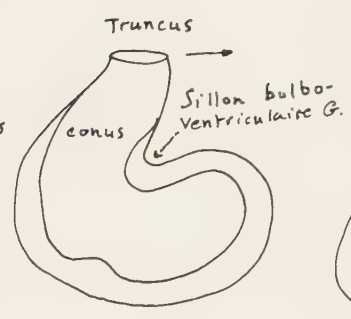
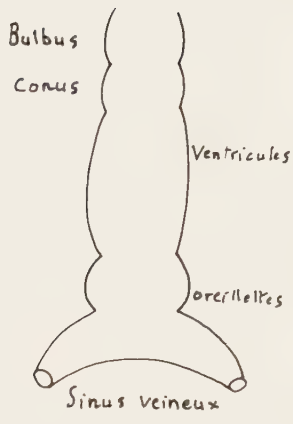
Anomalies anatomiques associées

- Outre la sténose pulmonaire, elles sont nombreuses
- coarctation de l'aorte fréquente (NEUFELD)

- Anomalies mitrales:

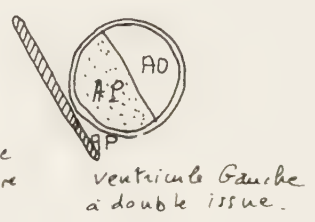
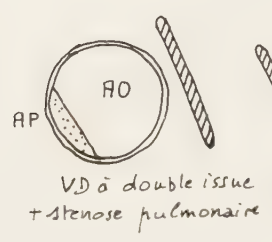
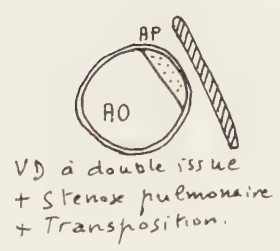
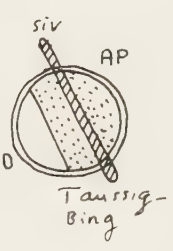
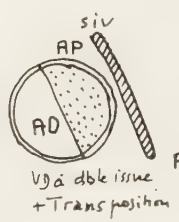
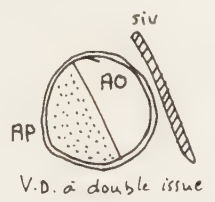
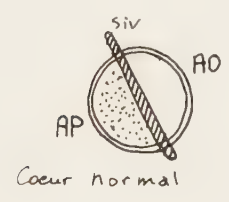
- . insertion de l'anneau
- . et anomalie de la grande valve
- communication inter auriculaire
- sténoses d'une des branches de la pulmonaire
- trajets variables des autres coronaires
- coronaire unique
- ventricule gauche de petite taille,
- ou au contraire très hypertrophique.

:--:-:-;

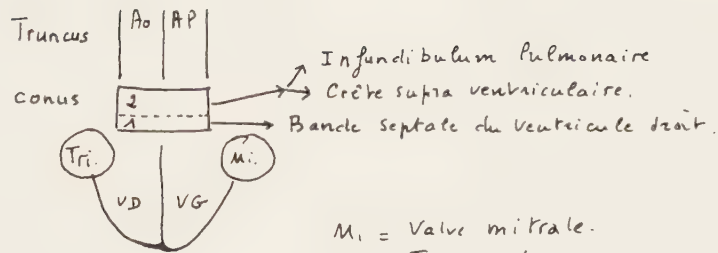


1 = cloisonnement Normal
2 = absence de glissement cloisonnement anormal

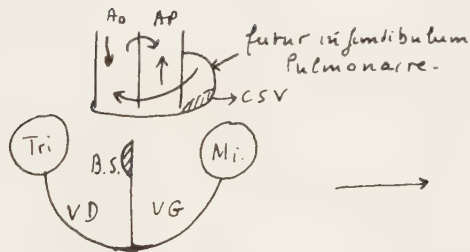
Siv = Septum interventriculaire



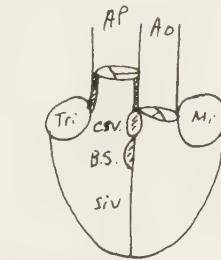
II



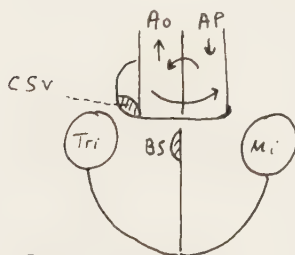
M_i = Valve mitrale.
 Tri = Tricuspid
 CSV = Crête Supra Ventriculaire -
 BS = Bande septale -



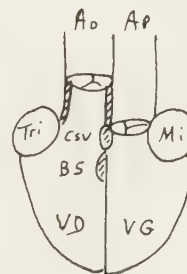
Le développement du Conus entraîne la rotation du Truncus.



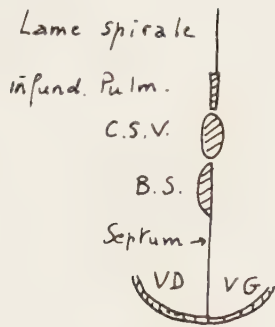
Cœur Normal.



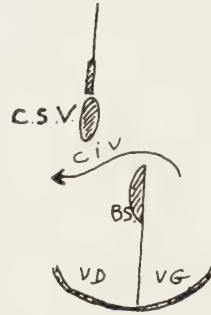
Développement du Conus
 du côté de l'Aorte



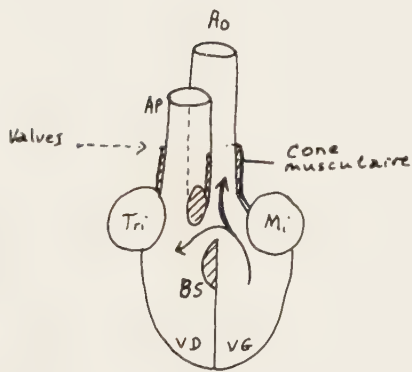
Transposition classique.



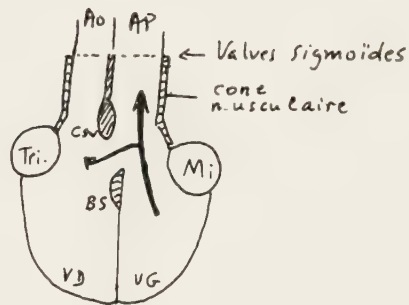
Septum normal



Emplacement de la C.V.

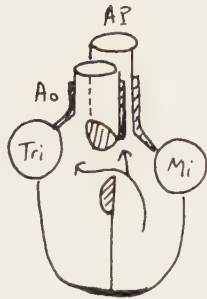


- VD à double issue -
- Pas de transposition
- 2 Cônes musculaires
- Shunt préférentiel =
VG → Ao
(type I de Neufeld)

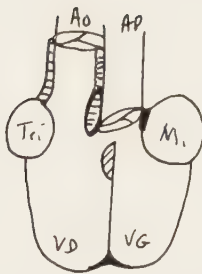


- Vrai Taussig-Bing
- 2 Cônes musculaires.
- Valves au même niveau.
- C.V. sous AP
- Shunt préférentiel =
VG → AP
(type II A de Neufeld)

IV

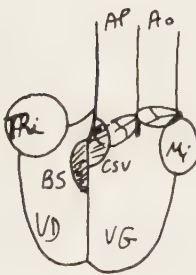


VD à double issue + transposition
avec 2 cônes musculaires
Courant VG → AP ou Ao
Selon position et développement
de la crête supra ventriculaire.



"Faux" Taussig-Bing.

- un seul cône musculaire
Sous-aortique -
- Relations fibreuses entre
anneau pulmonaire et
valve mitrale
- Positions de l'Ao. variables
par rapport à l'AP.



- V. Gauche à double issue.
(d'après van Praagh)
- Pas de CIV (fusion CSV + BS)
- Pas de cône musculaire.
- Relations fibreuses entre
anneau mitral et
Valves AP et Ao.

- PHYSIOPATOLOGIE- CLASSIFICATION -

(Schémas à la fin du chapitre)

L'aspect physio-pathologique des ventricules droits à double issue est sous la dépendance du type anatomique et des lésions associées.

On peut dire que dans la quasi totalité des cas existe un shunt croisé au niveau d'une C I V:

- a) droite... gauche puisque l'aorte naissant du ventricule droit reçoit du sang désaturé.
- b) gauche... droite puisque le ventricule gauche ne pouvant s'évacuer que par une C I V pulse du sang oxygéné vers l'artère pulmonaire.

L'hypertension artérielle pulmonaire est constante, sauf quand il existe une sténose pulmonaire associée.

Nous verrons dans l'évolution, que pour NEUFELD et KIRKLIN c'est peut-être le problème majeur - L'installation d'une arteriolite pulmonaire étant actuellement au dessus de toutes ressources thérapeutiques.

Nous adopterons la classification de NEUFELD, qui a le mérite de sa clarté et de sa simplicité, en distinguant les cas sans sténose pulmonaire, puis les cas avec sténose pulmonaire.

A.- Les cas sans sténose pulmonaire: 2 cas sont possibles:

- a) La C I V est située en arrière sous la crête supra-ventriculaire, au dessus de la bande septale. Le sang venant du ventricule

gauche par la C I V vâ aller préférentiellement au vaisseau situé au dessus.

- Si c'est l'aorte, la cyanose est discrète voire absente. Il existe de toute façon une importante hypervascularisation pulmonaire.

L'aspect clinique se rapproche de celui d'une C I V à gros shunt.

- Si c'est l'artère pulmonaire qui reçoit du sang saturé, l'aorte reçoit alors du sang désaturé. Il existe une cyanose importante, précoce avec hypervascularisation pulmonaire.

L'aspect clinique évoque une transposition.

b) La C I V est située en avant de la crête supra ventriculaire. NEUFELD la place au dessus, mais nous avons vu dans l'embryologie pourquoi cela nous semblait contestable.

1) Si l'artère pulmonaire est au dessus de la C I V c'est un Taussig-Bing avec cyanose et hypervascularisation pulmonaire (Type II A de NEUFELD)

2) Si les 2 gros vaisseaux surplombent une large C I V (type II B de NEUFELD), le tableau clinique est identique.

Remarquons seulement que dans la première forme l'oxygénation de l'artère pulmonaire est supérieure à celle de l'aorte, et que les oxygénations sont égales dans le 2ème cas.

est

En fait, cette classification/schématique, car toutes les positions respectives de l'aorte et de l'artère pulmonaire peuvent se voir, surtout si l'on ajoute les différences de calibre des vaisseaux, sans qu'il y ait véritablement de sténose.

B.- Les cas avec sténose pulmonaire

Quelle que soit la position de la C I V, la présence d'une sténose pulmonaire augmente globalement le passage du sang vers l'aorte

Si elle complique considérablement l'acte chirurgical, elle a le mérite de protéger le lit vasculaire pulmonaire contre une trop forte hypertension.

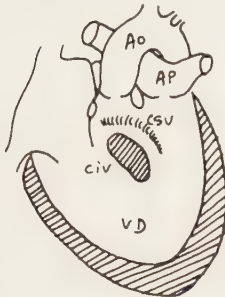
Quand la sténose pulmonaire est importante, l'hypovascularisation pulmonaire est nette et l'ensemble clinique et radioscopique évoque facilement un Fallot.

Par contre, quand elle est modérée, il est possible que la vascularisation pulmonaire soit normale, voire un peu augmentée (BEUREN CHIECHI)

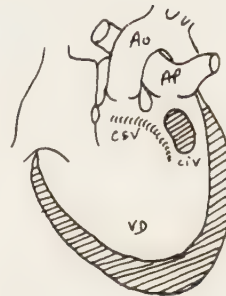
:--:--:--:--:

Ventricule droit à double issue

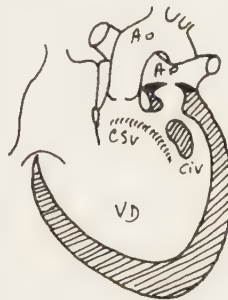
V



- CIV Sous la crête supra ventriculaire (CSV)
- Shunt VG $\rightarrow$ Ao surtout.
- Tableau CIV II b.



- CIV en avant de la crête
- Shunt VG $\rightarrow$ Ao
- Tableau = Transposition



- CIV en avant de la crête
- Sténose pulmonaire mixte.
- Passage préférentiel vers l'Aorte
- Tableau = Fallot.

- C L I N I Q U E -

Parmi les publications concernant le ventricule droit à double issue, nous avons retenu 90 cas décrits de façon complète.

Dans les trois quarts des cas, l'âge de découverte de la cardiopathie se situe avant l'âge de 1 an.

Dans les cas restant on avait signalé l'existence d'un souffle dans l'enfance.

Quand le diagnostic exact était fait "in vivo", l'âge moyen est de 4 ans.

Les circonstances de découverte de l'anomalie

- Dans la majorité des cas c'est l'association d'une dyspnée et d'une cyanose.
- Parfois un souffle systolique important
- Enfin un tableau de défaillance cardiaque

Globalement

Les signes cliniques les plus importants et les plus constamment retrouvés sont:

- . La dyspnée
- . La cyanose
- . Un souffle systolique latéro sternal gauche

Nous n'avons pas mis en évidence de signe clinique ou de tableau clinique caractéristique d'un ventricule droit à double issue

Ceci tient à la variété de dispositions anatomiques possibles, chacune entraînant des manifestations cliniques différentes.

L'étude analytique qui suit a juste une valeur indicative et ses résultats sont groupés dans 3 tableaux donnant les proportions des différents signes cliniques.

Nous regroupons ensuite ces signes selon les 3 tableaux principaux que peut prendre cette malformation.

- LA DYSPNEE

- . presque constante
- . le plus souvent modérée, mais difficile à chiffrer chez de très jeunes enfants.
- . son intensité est parallèle à celle de la cyanose, dans la majorité des cas.

- LA CYANOSE

- . Absente dans les cas où la disposition favorise un shunt préférentiel du ventricule gauche vers l'aorte (I° de NEUFELD)
- . Présente aussi bien dans les cas avec sténose pulmonaire, que dans ceux où le ventricule droit s'évacue surtout vers l'aorte (type II A et II B de NEUFELD)

Elle apparaît donc comme maximum dans les formes de Taussig Bing où le ventricule gauche s'évacue essentiellement vers l'artère pulmonaire et le ventricule droit vers l'aorte (obs. N° I)

Notre observation N° II associait un shunt prépondérant VG→ AP, et il existait de surcroît une sténose pulmonaire sévère.

- LE SOUFFLE SYSTOLIQUE

Très fréquent

De siège latéro sternal gauche

Entre le 2° et 4° espace intercostal gauche

- . Il n'est pas signalé d'irradiations particulières
- . Dans la moitié des cas, il est accompagné d'un frémissement systolique à la palpation.

Les modifications du 2° bruit dans le 2° espace intercostal gauche sont rarement précisées:

12 fois il est augmenté

2 fois diminué.

L'hypotrophie est fréquente ainsi que l'hippocratisme digital et l'accroupissement.

.../...

D Y S P N E E : 47 fois sur 90

Intensité	Nombre de cas	Pourcentage
Intense	6	13 %
Modérée	12	25 %
Discrète	29	62 %

C Y A N O S E: 73 fois sur 90

Intensité	Nombre de cas	Pourcentage
Intense et précoce	8	10 %
Nette	27	37 %
Modérée	25	34 %
Discrète	21	19 %

SOUFFLE SYSTOLIQUE: 55 fois sur 90

Intensité	Nombre de cas	Pourcentage
2/6°	23	42 %
4/6°	22	40 %
6/6°	10	18 %

On peut grouper les aspects cliniques des ventricules à double issue en 3 aspects cliniques principaux:

- I.- Cyanose absente ou seulement à l'effort et aux cris
Dyspnée avec souffle systolique latéro sternal gauche,
3°,4° espace, irradiant de l'aire précordiale.
Augmentation du 2° bruit au foyer pulmonaire, inconstant.

Radioscopie : Cardiomégalie modérée, nette hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G.: Surcharge biventriculaire, axe gauche
Parfois axe "au plafond"

Il peut exister une légère désaturation artérielle périphérique.

Pressions dans le ventricule droit égales aux pressions du ventricule gauche ou de l'aorte. Hypertension artérielle pulmonaire.

Un signe peut attirer l'attention: le passage de la sonde, du ventricule droit sans l'aorte: ce qui évoque déjà une forte dextro-position aortique, et qui amènera à pratiquer une angiographie.

Cliniquement, cette forme peut faire évoquer une C I V à gros shunt. Le danger est l'erreur diagnostique qui conduit à la suture de la communication.

- II.- Dyspnée, cyanose, précoce, souffle systolique ou non,
Cardiomégalie importante, avec hypervascularisation importante.

Electriquement: surcharge ventriculaire droite ou biventriculaire, axe hyperdroit, ou au plafond.

Le cathétérisme: intéressant s'il montre une saturation intermédiaire entre le ventricule gauche l'aorte et l'artère pulmonaire,

- peu révélateur, confirmant le diagnostic de transposition, en cas de shunt préférentiel du VG--> AP.

En fait, dans ces cas, une angiographie est pratiquée et il n'y a pas de risque de fermeture simple de C I V.

III.- Les formes avec sténoses pulmonaires évoquent typiquement une tétralogie de Fallot.

- Une nuance clinique

- S'il existe une transposition aortique, le 2° bruit au foyer pulmonaire est augmenté mais ceci peut également se voir dans une tétralogie.

Electriquement: surcharge droite majeure, mais signes gauches inhabituels.

Cependant dans ces formes, une angiographie est toujours pratiquée.

Il est parfois difficile de trancher entre une tétralogie de Fallot avec dextroposition aortique extrême et ventricule à double issue, malgré certains critères diagnostiques.

Cependant, une aorte antérieure permet de rejeter le diagnostic de tétralogie de Fallot.

A côté de ces trois formes les plus fréquentes, on peut voir celles qui simulent un complexe d'Eisenmenger. BEUREN et CHIECHI en ont publié plusieurs cas.

Il faut distinguer deux possibilités:

a) Ou bien les résistances artérielles pulmonaires restent élevées à la naissance (c'est l'équivalent d'un complexe d'Eisenmenger)

b) Ou bien, après quelques années d'évolution se constitue par artérioglose pulmonaire, un syndrome d'Eisenmenger avec poumons clairs à la périphérie et grosses artères pulmonaires. Ce 2ème type d'évolution se voit dans toutes les cardiopathies avec shunt gauche ---> droite important et hypertension artérielle.

:--:--:--:--:--:--:--:

- E L E C T R O C A R D I O G R A M M E -

L'intérêt de l'électrocardiogramme paraît surtout être d'attirer l'attention du clinicien sur une discordance entre les signes d'examen clinique et les signes électriques.

En effet, il apparaît que le ventricule droit à double issue simule essentiellement soit une tétralogie de Fallot, soit une communication interventriculaire à gros débit, soit une transposition.

C'est sans doute avec la tétralogie de Fallot que les signes électriques sont les plus discordants.

MIROWSKI et TAUSSIG ont publié un article réunissant 22 cas de ventricules droits à double issue avec sténose pulmonaire et dont le diagnostic a été prouvé 14 fois par autopsie et 8 fois par angiographie.

Sur ces 22 cas, le rythme est sinusal 20 fois, nodal 2 fois.

Bloc auriculo-ventriculaire du premier degré chez 12 malades.

L'axe de QRS est 18 fois à + 130°

L'hypertrophie ventriculaire droite est très importante,

Il existe une hypertrophie ventriculaire gauche nette - qui a une grande valeur d'orientation, sauf s'il y a une anastomose de type Potts (ce qui était le cas pour deux de ces malades)

En fait, dans 74 % des il existait une hypertrophie biventriculaire nette.

MIROWSKI et TAUSSIG insistent surtout, comme BRAUN et WITHAM ⁽¹⁾ sur l'existence de l'hypertrophie ventriculaire gauche ou biventriculaire.

(2) sur la fréquence relative du bloc droit complet, rare dans le Fallot.

(3) sur le fait que l'hypertrophie ventriculaire droite est plus nette dans le ventricule à double issue; d'après eux et DE PASQUALE-BURCH, le rapport R/S en V_1 serait de 14 pour le ventricule à double issue, et de 11 dans la tétralogie de Fallot.

Ils pensent que ceci est dû au fait que les résistances à l'éjection du ventricule droit sont les mêmes dans les deux cas, mais que dans le ventricule à double issue, le ventricule droit supporte tout le débit du ventricule gauche.

(4) Enfin, ils insistent sur l'existence du bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré, rare dans le Fallot, et sur la quasi constance de la surcharge auriculaire droite que l'on trouve dans un tiers seulement des tétralogies de Fallot.

DAYEM en 1967 publie cinq cas de ventricule à double issue avec sténose pulmonaire.

Il note un axe de QRS entre + 120 et 160°, une hypertrophie auriculaire droite, et dans 74 % des cas une surcharge ventriculaire gauche, et dans 60 % des cas, un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré.

Dans les cas simulant une C I V avec important shunt gauche ---> droite (cas I de NEUFELD) on note d'après les publications de cet auteur en 1961 et 1962, l'existence:

- d'un axe de QRS entre $+ 60$ et $- 90^{\circ}$
- l'espace PR est normal,
- par ailleurs, il existe dans tous les cas une surcharge ventriculaire droite,
- et trois fois une surcharge auriculaire droite: ceci porte sur 13 cas.

TITUS, en 1961, reprenant l'article de NEUFELD considérait que 7 sur 8 des cas (ceux qui n'étaient pas cyanosés) avaient un E C G qui pouvait évoquer un canal atrio-ventriculaire.

En 1963, ENGLE publie deux cas, non cyanosés; l'E C G montre un bloc droit et une hypertrophie biventriculaire.

L'axe de QRS est entre $+ 30^{\circ}$ et $+ 90^{\circ}$.

Le diagnostic porté avait été celui de C I V avec hypertension pulmonaire.

Il retrouve par ailleurs 10 cas ignorés dans la décade précédente, et constate qu'il existe chez tous les malades une hypertrophie biventriculaire.

En fait, l'existence de cette hypertrophie biventriculaire peut prendre de la valeur, s'il existe une cyanose même très discrète, ou une désaturation artérielle périphérique.

Enfin, dans les cas évoquant une transposition (II A de NEUFELD) on trouve peu de signes évocateurs. Le plus souvent l'axe

de QRS est aux alentours de + I20,

Il existe souvent une surcharge auriculaire droite.

On retrouve cette notion dans les publications de BAKER et AINGER.

BEUREN signale cependant la possibilité d'un axe au plafond et de signe de surcharge ventriculaire gauche, atypique dans une transposition.

On peut retenir surtout l'existence:

- devant une tétralogie de Fallot clinique, l'aspect anormal d'une surcharge ventriculaire gauche et d'un bloc du 1er degré, une hypertrophie ventriculaire droite plus importante que celle d'un Fallot habituel, et la quasi constance d'une surcharge auriculaire droite.

- devant un tableau clinique de C I V avec gros shunt gauche $\longrightarrow$ droite, un axe de QRS très à gauche peut attirer l'attention.

Par contre, devant un tableau clinique de transposition, nous n'avons pas retrouvé de signes électriques discordants: Rappelons seulement la possibilité de signes de surcharge ventriculaire gauche et d'un axe "au plafond".

:--:--:--:--:

- R A D I O G R A P H I E S -

Dans les différents articles concernant le ventricule droit à double issue, la description des images radioscopiques est en général sommaire.

Sur l'ensemble de la littérature nous avons retenu 60 descriptions radioscopiques et radiographiques.

On peut signaler d'emblée qu'il n'a été, à notre connaissance, publié aucun cas, où la radioscopie ait permis de redresser un diagnostic clinique de communication interventriculaire, de tétralogie de Fallot ou de transposition de gros vaisseaux.

On peut considérer que le volume cardiaque est le plus souvent augmenté de façon modérée et globale: 36 fois sur 60.

Il n'est jamais signalé de cardiomégalie très importante.

La vascularisation pulmonaire est essentiellement sous la dépendance d'une sténose pulmonaire: NEUFELD a publié 5 cas dans lesquels la vascularisation des poumons était diminuée: il existait une sténose pulmonaire importante. Puis 10 cas de ventricule à double issue sans sténose pulmonaire: dans tous les cas, l'aspect était celui d'une augmentation importante de la circulation pulmonaire (type C I V à gros shunt ou transposition.)

Globalement, sur les 60 cas que nous avons retenus:

- 36 fois la circulation pulmonaire était augmentée,
- 16 fois elle était diminuée, et dans ces 16 cas il existait

une sténose de la voie pulmonaire, soit valvulaire, soit sous-valvulaire, soit mixte.

Une notion, cependant, peut être intéressante, sur laquelle WITHAM, dès 1957, insistait:

Devant un tableau clinique de transposition complète des gros vaisseaux, l'attention peut être attirée en radioscopie par l'existence en obliquedroite ou gauche d'un pédicule étroit, qui s'élargit de face.

De même NEUFELD, à propos de 8 cas sans sténose pulmonaire remarque ce signe chez deux de ses malades.

Pour conclure, remarquons qu'à propos de notre observation I, la radiographie avait seulement permis de poser le diagnostic de transposition (+ C I V) et dans l'observation N° II, les signes étaient discordants, la silhouette radiologique évoquant un Fallot, avec une pointe sus diaphragmatique, un arc moyen creux, des poumons clairs à la périphérie, un pédicule étroit de face, qui s'élargissait en oblique, et aurait pu faire penser à une transposition,

:--:--:--:

- CATHETERISME -

Cathéterisme droit, par voie veineuse, les renseignements qu'il fournit sont rarement définitifs.

C'est cependant une étape indispensable dans la démarche diagnostique, car révélant une anomalie, il conduit à pratiquer une angiographie.

Les renseignements fournis par le cathéterisme droit sont de trois ordres:

- les trajets de sondes,
- la prise des pressions dans les cavités droites,
- la mesure des saturations.

Les notions suivantes reposent sur 40 cathéterismes droits.

TRAJETS DE SONDE

- Passage oreillette droite ---> ventricule droit
- L'artère pulmonaire presque toujours cathéterisée. Nous n'avons pas retrouvé de cas où une position anormale de l'artère pulmonaire ait attiré l'attention.

Il faut signaler que dans quelques cas, il existe une sténose pulmonaire très importante, valvulaire ou sous valvulaire rendant impossible le passage du ventricule droit dans le tronc de l'artère pulmonaire (NEUFELD, KATZ, DAYEM 2 cas, VENABLES 2 cas, et notre observation N° 2)

Quant à l'aorte, 15 fois seulement/est cathéterisée à partir
elle

du ventricule droit. Ce trajet n'a d'ailleurs pas permis de faire le diagnostic. Il a été interprété comme témoignant de l'existence d'une C I V et d'une forte destroposition aortique (KATZ - VAN HOUTE VENABLES, Observation N° II)

Nous avons retrouvé un cas (KATZ), où la sonde est passée du ventricule droit dans le ventricule gauche par la C I V - Il existait dans ce cas une sévère sténose pulmonaire valvulaire et il était également facile de passer dans l'aorte.

Par ailleurs l'existence d'une C I A (SHAH. MAC MAHON. BRAUN) permet la prise des pressions du ventricule gauche mais n'apporte rien au diagnostic.

B.- LES PRESSIONS

Dans le ventricule droit, les pressions sont toujours élevées. Elles le sont d'autant plus qu'il existe une sténose pulmonaire (NEUFELD) et que la C I V est plus éloignée de l'origine des deux gros vaisseaux (VENABLES - ENGLE)

Les cathéterismes fournis par différentes observations (DAYEM. BAKER. TSUNG. VENABLES) permettent de constater que dans presque tous les cas:

- La pression du ventricule droit est presque égale à celle de l'aorte ou d'une artère périphérique,
- En général, inférieure à celle du ventricule gauche .

Notons que, par ailleurs, nous n'avons pas retrouvé de cas où la pression dans l'artère pulmonaire est décrite comme supérieure à celle de l'aorte.

Enfin, la pression dans le ventricule droit dépend également de la taille de la C I V, et donc du débit qu'elle permet à partir du ventricule gauche.

C.- LES SATURATIONS EN OXYGENE

Dans la majorité des cas, les dosages révèlent l'existence d'un shunt gauche-droite à l'étage ventriculaire. Son importance est appréciée de façon variable.

Selon la position de la C I V, les courants préférentiels, et la position de la sonde dans le ventricule droit au moment du prélèvement.

Dans les cas de shunt,

So faisant préférentiellement vers l'aorte (type I de NEUFELD) la saturation aortique est supérieure à la saturation de l'artère pulmonaire, ce qui se comprend aisément.

On retrouve cette notion dans les 6 premiers cas de NEUFELD où il n'existe pas de sténose pulmonaire, ainsi que dans 4 des 5 cas publiés par DAYEM, avec cependant une sténose pulmonaire modérée.

Il en est de même pour les cas publiés par AINGER, COELM, TSUNG.

Si le shunt se fait surtout vers l'artère pulmonaire quand celle-ci "chevauche" la communication interventriculaire (syndrome de Taussig Bing), la saturation de l'artère pulmonaire est alors supérieure à celle de l'aorte (faisant évoquer une transposition)

On retrouve cette notion dans les publications de TAUSSIG BING

de VAN BUCHEN, de BAYER, de MARTIN et de CARVALHO) Tous leurs malades étaient très cyanosés. De même AZEVEDO publie 2 cas de syndrome de Taussig Bing avec une saturation pulmonaire supérieure à la saturation aortique.

Enfin, restent les cas où le sang venant du ventricule gauche se mélange plus complètement avec celui du ventricule droit, sans qu'il y ait apparemment de courant préférentiel. Dans ce cas, il y a tendance à l'égalisation des saturations aortique et pulmonaire.

Il en est de même dans le cas où l'aorte et l'artère pulmonaire chevauchent la communication interventriculaire (cas II B de NEUFELD) NEUFELD pense que cela s'explique par l'égale facilité d'accès du sang du ventricule gauche dans les deux gros vaisseaux. ENGLE en a publié 2 cas confirmés par autopsie.

La revue de la littérature ne montre pas de cas de ventricule à double issue dont le diagnostic a été fait par le catheterisme.

Le mérite principal de cet examen, actuellement de pratique courante, doit être d'attirer l'attention sur une anomalie hémodynamique, ou de trajet de sonde et de faire demander des angiographies, examen moins courant.

On peut dire que devant un tableau clinique de Tétralogie de Fallot ou de transposition les apports du cathéterisme sont en fait, peu importants.

- d'abord parce que dans ces cas une angiographie est pratiquée et permet en général le diagnostic,

- ensuite parce que ni les pressions dans les ventricules, ni les saturations, ni les trajets de sonde ne sont en fait, incompatibles entre ces deux maladies et un ventricule droit à double issue.

Par contre, sa valeur peut être très grande si la clinique évoque une communication interventriculaire, à gros débit, et qui paraît simple a priori:

- il apporte des renseignements importants quand il montre le passage de la sonde du ventricule droit dans l'aorte, car déjà on suspecte une forte dextroposition aortique.

- Ensuite, quand il apporte la preuve de pressions égales dans le ventricule droit et dans l'aorte.

REDO. ENGLE. KIRKLIN et d'autres auteurs insistent sur cette notion, affirmant que l'on doit faire une angiographie chez toute communication interventriculaire avec égalité de pressions dans les deux ventricules.

Il semble, en fait, que ce soit la notion la plus importante que l'on puisse retenir sur la valeur du cathéterisme droit dans les ventricules à double issue.

:--:--:--:--:

- ANGIOGRAPHIE -

L'angiographie permet le plus souvent d'affirmer le diagnostic en objectivant les critères de la malformation:

- aorte naissant du ventricule droit,
- artère pulmonaire naissant,
 - soit entièrement du ventricule droit,
 - soit à cheval sur une communication interventriculaire.

C'est le moyen diagnostique le plus sur.

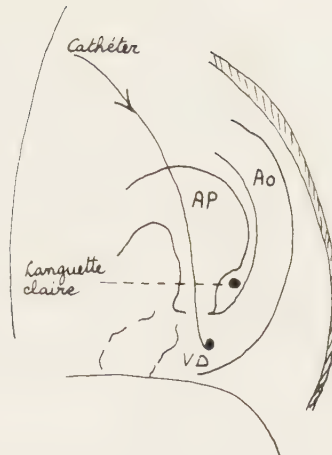
Dans la littérature, il s'agit le plus souvent d'angiographies par voie veineuse ou sélectives ventriculaires droites.

L'angiographie sélective ventriculaire gauche seule ou associée est sûrement la meilleure méthode mais elle n'est pas toujours possible

L'opacification des cavités cardiaques et des gros vaisseaux de la base permet d'apprécier les rapports des deux vaisseaux entre eux et par rapport aux cavités ventriculaires, ainsi que leur temps d'injection, l'intensité de l'opacification, l'existence éventuelle d'anomalies associées.

Nous avons retenu 50 angiographies ventriculaires droites particulièrement significatives, ou donnant tout au moins des renseignements précis.

En effet, dans nombre de cas, les descriptions sont soit très sommaires, soit très incomplètes et ne peuvent être utilisées pour une étude analytique.



OBS. N° 1 (*profil*)

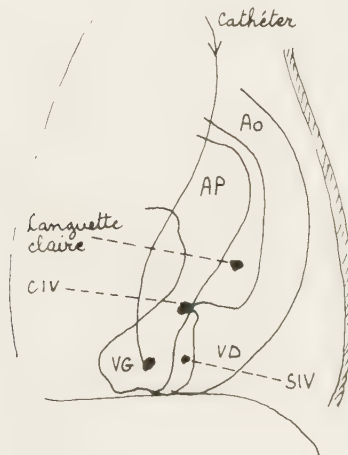
Injection ventriculaire droite

- Aorte antérieure à A.P.
- Opacification identique des deux vaisseaux
- Languette claire
- Valves A.P. et Ao au même niveau

OBS. N° 1 (*profil*)

Injection ventriculaire gauche

- C.I.V. au-dessus du septum interventriculaire
- A.P. injecté avant l'aorte et plus intensément



I.- Le temps d'injection de l'aorte par rapport à l'artère pulmonaire

- 22 fois sur 50, il est précisé que l'aorte s'opacifie au temps droit et:

a) 9 fois sur les 22 cas il est évident qu'elle s'opacifie avant l'artère pulmonaire.

Cet élément permet de faire la différence avec une tétralogie de Fallot, mais non avec une transposition des gros vaisseaux.

b) 8 fois l'opacification est simultanée ce qui peut se voir dans une transposition.

c) 5 fois l'artère pulmonaire s'injecte avant l'aorte; c'est l'image la plus proche de la tétralogie de Fallot. C'est dans ce cas que l'existence d'une aorte antérieure à l'artère pulmonaire prend toute sa valeur.

II.- L'intensité de l'opacification de l'aorte

Elle n'est précisée que 12 fois.

- 4 fois l'aorte est plus opacifiée,
- 3 fois l'opacification est égale dans les 2 gros vaisseaux.

Ces cas sont contre le diagnostic de tétralogie de Fallot.

- 5 fois l'aorte est moins opacifiée.

III.- Position de l'aorte par rapport à l'artère pulmonaire.

36 fois cette position est précisée:

- 22 fois l'aorte est antérieure à l'artère pulmonaire, donc en position de transposition.

- 10 fois, l'aorte est sur le même plan frontal que l'artère pulmonaire, et située à sa droite,

- 4 fois l'aorte est dans une position postérieure par rapport à l'artère pulmonaire.

Sur les 50 cas analysés, 14 fois la position de l'aorte n'était pas précisée.

IV.- Position des sigmoïdes aortiques par rapport aux sigmoïdes pulmonaires.

16 fois différents auteurs signalent l'existence de sigmoïdes aortiques au même niveau que les sigmoïdes pulmonaires.

Pour NEUFELD, c'est même le signe le plus important en faveur du diagnostic, que peut apporter l'angiographie par voie droite.

Pour KIRKLIN qui lui attribue également une grande valeur, cela est dû au développement égal des cônes musculaires pulmonaire et aortique.

V.- L'existence d'une languette claire de séparation entre l'origine de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

- C'est LEWIS qui s'est attaché à décrire ce signe, et il le retrouve 8 fois sur 10 angiographies ventriculaires droites.

- Pour CALAZEL qui le retrouve essentiellement sur les clichés de face, c'est un élément très important du diagnostic.

Cette image claire existe également dans les tétralogies de Fallot, mais elle est beaucoup plus discrète.

Elle est très rare dans les transpositions.

Son interprétation est discutée:

Pour NEUFELD c'est la crête supra ventriculaire, très dévelop-

loppée qui donne cet aspect angiographique.

Pour LEWIS et KIRKLIN, c'est l'existence des deux cônes musculaires aortique et pulmonaire, qui en séparant les deux orifices font apparaître cette image.

Le rôle de la crête supra ventriculaire serait secondaire.

KIRKLIN attribue une grande importance à cette image, car, pour lui, traduisant l'existence de deux cônes musculaires distincts, elle signifie que la réparation chirurgicale fera nécessairement appel à une tunnellisation, à partir de la communication interventriculaire. C'est le cas de nos deux observations publiées.

VI.- La sténose pulmonaire

Elle est fréquente: soit valvulaire
soit infundibulaire
soit mixte.

C'est son existence qui, en favorisant une cyanose et une hypovascularisation pulmonaire, crée une difficulté diagnostique avec une tétralogie de Fallot.

Par ailleurs, si elle a le mérite de protéger les artérioles pulmonaires contre une forte hypertension, elle complique considérablement l'acte chirurgical et augmente la mortalité (KIRKLIN, RASTELLI.)

L'angiographie ventriculaire gauche est l'examen le meilleur, l'idéal étant de l'associer à une angiographie droite.

Cependant l'injection dans le ventricule gauche ne peut être faite que s'il existe une communication inter-auriculaire, à moins que l'on ne décide de faire une trans-septale dont on sait les aléas.

Bien entendu la voie aortique rétrograde ne permet pas de gagner le ventricule gauche.

Dans nos deux observations il existait une C I A.

- dans l'observation N° 1, l'angiographie sélective gauche puis droite a permis le diagnostic de ventricule à double issue, avec aorte en avant, et sans sténose pulmonaire.

- dans l'observation N° 2, le diagnostic a peut être été retardé, car il a d'abord été pratiqué une sélective droite, puis une aortographie sélective: les diagnostics posés étaient: tétralogie de Fallot avec très forte dextroposition aortique. Cependant le diagnostic avait été suspecté dès la 1ère angiographie, puis rejeté, sur le fait qu'il semblait exister une réinjection de l'aorte par le ventricule gauche dans les temps suivants.

La 3ème angiographie a été sélective gauche, et on notait que le ventricule gauche s'évacuait par un court infundibulum, avant d'opacifier l'aorte et l'artère pulmonaire.

Dans le même temps était pratiquée une angiographie sélective droite qui montrait une injection précoce de l'aorte et 2^{ère} de l'artère pulmonaire. C'est ce qui a fait poser le diagnostic de transposition avec large C I V, et sténose pulmonaire mixte associée

Peut-être aurait-il été possible de faire le diagnostic au temps gauche, sur la notion que le ventricule gauche ne s'évacuait que par un court infundibulum.

COELHO insiste beaucoup sur cette notion, en faisant toutefois une réserve pour les cas où l'artère pulmonaire chevauche la C I V, car il est difficile alors de situer la voie de sortie du ventricule gauche et l'on a tendance à poser le diagnostic de trans-

position.

STEINBERG et ENGLE insistent sur le fait que, de face, la C I V est difficile à voir, et qu'il faut essentiellement la chercher sur les clichés de profil, et que souvent elle donne l'impression d'un "tunnel déformé".

ENGLE, après deux échecs opératoires (fermeture de la C I V) et relecture des clichés angiographiques, pense que c'est l'oblique antérieure gauche, qui donne la meilleure lisibilité. L'aorte apparaît naître au dessus du septum, dans un plan antérieur, et au dessus du ventricule droit.

REDO adopte la même position, également après deux décès par fermeture de la C I V.

Il pense que l'oblique antérieure gauche, est la meilleure position pour apprécier la naissance de l'aorte du ventricule droit.

Par ailleurs, STEINBERG pense qu'il peut être intéressant de pratiquer une voie aortique rétrograde, car amenant la sonde dans le ventricule droit elle a le mérite d'attirer l'attention.

Cette méthode est critiquée par KIRKLIN et NEUFELD, car à leur avis, elle peut tout aussi bien faire évoquer une forte dextroposition aortique.

EN RESUME, on peut dire que si

- la voie veineuse est la plus simple, elle donne aussi les clichés les plus difficiles à lire car l'oreillette gauche cache la C I V et l'origine de l'aorte, sur les clichés de face (ENGLE. STEINBERG)
- L'angiographie sélective droite n'exclut pas les erreurs avec une transposition, une très large C I V, et même avec une tétralogie

de Fallot, encore qu'il existe des éléments distinctifs:

- même plan des sigmoïdes,
- injection préférentielle de l'aorte,
- l'existence d'une languette claire,
- une transposition aortique fréquente.

En fait, l'idéal est la voie sélective ventriculaire gauche et droite associées, avec incidences face, profil, 3/4 droit et gauche.

L'angiographie sélective ventriculaire gauche affirme le diagnostic quand elle montre un ventricule gauche dont la seule voie d'éjection est une communication inter-ventriculaire.

:--:--:--:--:

- E V O L U T I O N -

En dehors du traitement chirurgical réparateur, l'évolution de cette cardiopathie est toujours défavorable.

Remarquons que le premier cas décrit par TAUSSIG BING concernait une petite fille de 5 ans, très cyanosée qui mourut au cours de l'angiocardiographie.

BEUREN et ENGLE signalent deux cas identiques, et le malade de TSENG-O-CHENG est mort à 21 ans au décours d'un examen identique.

Pendant longtemps, l'angiocardiographie a eu mauvaise réputation dans la maladie de Taussig-Bing.

En fait, il s'agissait sans doute de sujets particulièrement fragiles, très cyanosés, car de nombreux auteurs, dont LEWIS, CAREY, NEUFELD, BEUREN ont pratiqué sans incident cet examen chez des malades de tous âges.

Il est difficile de chiffrer l'âge moyen du décès chez les malades non opérés, étant données les diverses formes anatomiques de la malformation, et par conséquent des différents retentissements qu'elle peut avoir.

Les malades ayant une sténose pulmonaire supportent mieux leur cardiopathie (BEUREN) sauf quand on tente un Blalock. Cependant le malade de Tsung a vécu 10 ans avec.

Les enfants ayant une forte hypertension pulmonaire par débit ont, très tôt, des défaillances cardiaques graves (NEUFELD, KIRKLIN REDO)

Leur cyanose semble plus importante en moyenne, l'hypertrophie plus considérable.

Pour CHIECHI, en l'absence de sténose pulmonaire, la clef du pronostic est dans le rôle joué par la circulation pulmonaire.

Quand, à la naissance il y a une pression identique dans les deux ventricules (large C I V)

- le lit vasculaire pulmonaire peut réagir selon 3 possibilités

1) diminution des résistances pulmonaires et augmentation du flux sanguin pulmonaire = défaillance cardiaque rapide et souvent fatale,

2) Persistance de hautes résistances pulmonaires. Peu de symptômes pendant longtemps.

3) Augmentation progressive et secondaire des résistances pulmonaires = on obtient hypoxie, cyanose, dyspnée (syndrome d'EISENMENGER)

EN FAIT: Quelle que soit la cause déterminante du décès, il est certain que le pronostic spontané est très mauvais.

La date du décès se situe aux environs de 5 ans en comptant une moyenne sur 20 cas, avec sténose pulmonaire, 20 cas de Taussig-Bing, et 20 cas d'aorte et artère pulmonaire naissant uniquement du ventricule droit, aorte transposée ou non.

:--:--:--:--:

- T R A I T E M E N T -

Le seul traitement efficace de cette malformation est la chirurgie réparatrice.

Son but est de séparer les deux circulations, sans entraîner de gêne hémodynamique importante.

- Le traitement médical:

- . Il n'est que palliatif
- . Permettant de passer un cap critique (poussée insuffisance cardiaque)
- . ou d'attendre l'intervention,
- . Il fait appel
 - à l'oxygène
 - aux tonicardiaques
 - aux diurétiques
 - aux antibiotiques

Le traitement chirurgical complet n'étant pas toujours possible on a tenté de mettre au point des interventions palliatives:

- 1) soit dans le but de gagner du temps et d'attendre que l'enfant grandisse,
- 2) soit dans un but définitif si la malformation était irréparable.

Ces interventions palliatives sont de différents types, selon les possibilités et selon qu'il existe ou non une sténose pulmonaire.

a/ Quand il existe une sténose pulmonaire avec cyanose et hypovascularisation pulmonaire, il est tentant de faire des anastomoses du type de celles que l'on utilise dans la tétralogie de Fallot

(Blalock). Cependant le problème est différent car dans ce cas, le retour veineux pulmonaire au ventricule gauche est augmenté, et comme celui-ci ne peut s'évacuer que par une C I V, il y a rapidement défaillance cardiaque gauche.

KIRKLIN a fait une tentative de cet ordre qui s'est terminée par un décès 48 h. plus tard.

Il rappelle 3 cas identiques.

KISER cite 2 blalock, un Potts qui ont donné des résultats médiocres.

SHETTY, par contre, cite le cas d'un enfant de 5 ans, cyanosé, avec sténose pulmonaire = un Blalock lui permet de survivre jusqu'à 15 ans, puis mort subite. Il y avait une grosse hypertrophie ventriculaire gauche. La C I V était large.

NEUFELD cite le cas d'un garçon de 5 ans chez lequel un blalock avait amélioré la cyanose et l'état fonctionnel.

VENABLES et CAMPBELL citent deux cas d'anastomoses aorto-pulmonaires, précisant qu'elles sont médiocrement tolérées.

On peut admettre que le résultat d'une anastomose de ce type sera d'autant plus satisfaisant que la C I V est plus large.

b/ quand il n'y a pas de sténose pulmonaire:

Dans ces cas il y a hypervascularisation pulmonaire avec hypertension artérielle pulmonaire. Une fois (CAMPBELL), est citée une tentative de cerclage de l'artère pulmonaire sans résultats hémodynamiques. C'est le seul cas retrouvé.

LEPORE et GOMEZ publiant plusieurs cas de ventricules à double issue, avec artère pulmonaire non sténosée "à cheval" sur la C I V (type Taussig Bing) rapportent plusieurs tentatives de shunt, qui se sont toutes soldées par des échecs.

Ils portaient du principe que dans ce type de malformation, le sang oxygéné du ventricule gauche passe en priorité dans l'artère pulmonaire, tandis que l'aorte reçoit surtout du sang désaturé du ventricule droit.

Ils avaient imaginé, soit d'augmenter l'apport du sang désaturé au ventricule gauche:

- C I A

- anastomose veine cave supérieure à oreillette gauche, soit, au contraire d'augmenter l'apport de sang oxygéné au ventricule droit:

- anastomose entre la veine pulmonaire supérieure droite et l'oreillette droite.

Ces différentes tentatives se sont soldées par des échecs.

Le traitement chirurgical complet a pour but de séparer les deux circulations.

Il ne faut pas fermer la C I V, seule voie de sortie du ventricule gauche.

Plusieurs cas sont rapportés où la malformation ayant été considérée comme une C I V avec gros shunt gauche→ droite, le chirurgien avait fermé la communication. Tous les malades sont morts en quelques heures.

(TITUS cite 3 des malades de NEUFELD, ENGLE 2 cas, REDO 2 cas).

C'est seulement à l'autopsie que le diagnostic exact était posé.

La réparation de la malformation pose des problèmes différents selon qu'il existe ou non une sténose pulmonaire et selon les rapports anatomiques entre la C I V et les deux gros vaisseaux.

Dans tous les cas l'intervention se fait sous circulation extra corporelle et hypothermie modérée.

I.- Dans la forme sans sténose pulmonaire

a) dans les conditions idéales le principe est de relier la C I V à l'anneau aortique, par un tunnel de Teflon tricoté ou de péricarde.

Le ventricule gauche, dès lors, s'évacue uniquement par l'aorte.

b) Lorsque ceci n'est pas possible en raison des rapports des vaisseaux ou de la C I V, on relie la C I V à l'artère pulmonaire par un tunnel, créant alors une transposition complète que l'on corrige dans un même temps par une opération de Mustard.

C'est le cas de nos deux observations (Dans l'observation N° 2 il existait de plus une sténose pulmonaire)

En 1961, REDO publie le cas d'une petite fille de 10 ans opérée avec succès.

Vue pour la première fois à l'âge de 7 ans, non cyanosée, elle avait un souffle systolique latéro sternal gauche connu depuis sa naissance.

Il existait une tumeur médiastinale (neuroblastome) qui sera

enlevée chirurgicalement, et traitée par radiothérapie.

Revoyant en 1961, les angiographies faites en 1958, il remarque qu'en O A G, l'aorte semble antérieure au septum, et naître du ventricule droit. Le diagnostic posé est celui de transposition avec C I V sous aortique.

Intervention en mai 1961: Une grosse coronaire droite gêne l'ouverture du ventricule droit. L'aorte est sur le même plan frontal que l'artère pulmonaire. La C I V est large et postérieure. L'aorte et l'artère pulmonaire naissent du ventricule droit. La seule "continuité" du ventricule gauche et de l'aorte est représentée par la C I V .

Mise en place d'une prothèse en Dacron en forme de hamac, qui joint la partie postérieure, inférieure et antérieure de la C I V à l'orifice aortique.

La partie supérieure est reliée à l'aorte seulement par un point.

Le contraste montre l'absence de fuite. Le coeur repart bien. Excellents résultats.

Un an plus tard, la P V D est de 43/0, artère radiale 112/70, saturation artérielle 96,6 %.

En 1961, MAC-GOON publie un cas identique reconnu à l'intervention, l'aorte naissant très en avant.

Un patch en hamac est placé de façon identique.

Bon résultat.

En 1964 KIRKLIN publie 9 cas opérés de ventricule à double issue sans sténose pulmonaire.

Le premier cas date de 1957.

Il se place loin en avant des autres chirurgiens:

- pour la date de sa première intervention,
- pour le nombre de cas opérés.

Pour ces 9 cas opérés, sans sténose pulmonaire (l'âge moyen des malades étant de six ans) il lui a été possible de relier par un tunnel la communication interventriculaire à l'aorte.

Il y a trois décès:

- un immédiat: collapsus + O A P 2h plus tard,
- un à la 8ème heure: B A V complet, syncope.
- un, onze mois plus tard d'insuffisance cardiaque.

L'autopsie montre que dans tous les cas la réparation est intacte.

Les 6 autres malades vont bien 2 ans après l'intervention. Un seul a un shunt résiduel gauche→ droite notable.

KIRKLIN dans cette publication précise:

- que la ventriculotomie droite doit être faite en fonction du trajet de l'artère coronaire droite,

- que si la taille de la C I V est inférieure à l'anneau aortique, il faut l'agrandir.

- Dans la plupart des cas il y a proximité postérieure entre C I V - aorte - et que le patch n'est cousu que dans ses 3/4 antérieurs -(à points séparés)

- Il admet que le faisceau de His est postéro inférieur à la C I V (Dans l'observation N° 1 il y a cependant un bloc complet après suture du patch, de même dans un de ses 9 cas publiés)

- Enfin que pour cette prothèse, le péricarde est le matériel idéal en raison de sa compliance.

Tous les cas envisagés étaient ceux où il avait été possible de créer un tunnel C I V --- aorte.

Ceci n'est pas toujours possible, pour des raisons de situations relatives de la C I V et des deux gros vaisseaux.

C'est le cas qui s'est produit pour nos deux malades publiés:

- dans l'observation N° 1, il n'y avait pas de sténose pulmonaire.

- dans l'observation N° 2, il y avait une sténose pulmonaire orificielle et sous orificielle.

Nous reprendrons donc les problèmes particuliers de l'observation N° 2 avec les cas comportant une sténose pulmonaire.

Dans nos deux observations, KIRKLIN avait remarqué qu'il était impossible de créer un tunnel C I V - aorte, car la mise en place de cette prothèse obturait presque complètement l'orifice pulmonaire. Dans ces cas l'aorte était antérieure et à droite de l'artère pulmonaire dont l'orifice était proche de la C I V.

Réalisant une intervention remarquable, KIRKLIN relie d'abord la C I V à l'artère pulmonaire par un tunnel en Teflon tricoté, créant une transposition complète, puisque le ventricule gauche ne peut s'évacuer par la C I V que vers l'artère pulmonaire.

- Puis dans le même temps, il pratique une opération de Mustard pour corriger cette transposition.

En 1969, KIRKLIN publie deux autres cas identiques, plus notre cas N° 1.

- Il termine la description de l'intervention, en disant que dès lors, tout le sang veineux cave et du sinus coronaire arrive dans la cavité auriculaire, traverse la mitrale, et du ventricule gauche, gagne l'artère pulmonaire par la C I V et le tunnel.

Par ailleurs, le sang venant des poumons est dirigé vers la tricuspide, le ventricule droit et éjecté vers l'aorte.

KIRKLIN pense que les malformations de ce type doivent être opérées, à moins qu'il n'existe une sévère atteinte vasculaire pulmonaire avec un rapport $\frac{P. Pulmonaires}{P. systémique}$ supérieur à 0,85.

Dans notre observation N° 1 le rapport était de 0,54.

II. Dans les formes avec sténose pulmonaire:

La présence d'une sténose pulmonaire complique l'intervention et augmente la mortalité.

Deux grands chapitres sont à considérer selon qu'il est possible ou non d'ouvrir de façon satisfaisante la sténose pulmonaire.

A.- Quand il est possible d'ouvrir la sténose pulmonaire, KIRKLIN insiste sur le fait que ces sténoses infundibulaires et orificielles sont toujours sévères. Leur ouverture doit être très efficace:

- résection du septum
- de l'éperon de Wolff,
- et valvulotomie pulmonaire.

Ensuite, le problème est le même que dans les cas précédents, tout au moins en ce qui concerne la technique opératoire (tunnel---> aorte ou tunnel--> A P + Mustard)

De 1957 à 1964,

- KIRKLIN a opéré 8 cas de ventricule droit à double issue et sténose pulmonaire.

L'âge moyen était de 8 ans.

Dans tous les cas, après ouverture de la sténose pulmonaire, a été créé un tunnel C I V -->aorte, 2 fois en utilisant du péricarde (cas les plus récents) les 6 autres fois Teflon ou dacron tricoté.

- 4 malades décèdent rapidement (50 %). Ce sont d'ailleurs les 4 premiers opérés; chez deux de ces malades la pression du ventricule droit après intervention était supérieure à 80. Ils décèdent d'insuffisance ventriculaire droite, se traduisant par un collapsus important (2 h et 48 h après intervention)

- Dans un cas le décès est imputable à des troubles respiratoires (48 heures plus tard)

- Un cas décède en salle d'opération.

L'autopsie montre que le tunnel est en place, mais qu'il y a persistance de la sténose pulmonaire: c'est à elle qu'est attribué l'échec opératoire.

Les 4 autres malades vont bien. Les pressions ventriculaires droites en post opératoire sont dans 3 cas inférieures à 55, une fois égale à 69.

Les pressions du ventricule gauche sont en moyenne de 95.

En 1962 LEVY et CUELLO publient un cas opéré avec succès de ventricule droit à double issue et sténose pulmonaire mixte.

A l'intervention on note une dilatation du ventricule gauche, et peut-être une coronaire unique.

Très forte hypertrophie de la crête supra-ventriculaire qui surplombe la C I V. Un couloir étroit arrive à l'orifice de l'artère pulmonaire.

Les valves de l'artère pulmonaire sont bicuspidées. Elles sont ouvertes.

Ouvertures par résection de la sténose infundibulaire.

Patch en teflon en forme de tunnel réunissant la C I V à l'aorte.

Les suites opératoires sont bonnes.

Donc, globalement, même quand la sténose pulmonaire peut être ouverte, la mortalité est très augmentée.

B.- Quand il est impossible d'ouvrir la sténose pulmonaire,

- soit parce qu'il y a une véritable atrésie pulmonaire,
 - soit parce qu'il faudrait mettre un patch d'élargissement
- Et que le trajet de la coronaire droite l'empêche, une technique chirurgicale plus complexe peut être actuellement utilisée.

En 1964, KIRKLIN considérait ces cas comme inopérables et comme, par ailleurs, les interventions palliatives donnent de mauvais résultats, il s'agissait de cas désespérés.

En 1969 KIRKLIN publie un cas avec inversion des ventricules, les deux gros vaisseaux naissant du ventricule morphologiquement droit, mais recevant le sang oxygéné venant des poumons. Il existait une très sévère sténose pulmonaire, une C I V et une dextrocardie avec situs solitus.

La technique de correction a été la suivante:

- fermeture de la C I V
- ligature et section du tronc de l'artère pulmonaire,
- puis connection du ventricule morphologiquement gauche, mais physiologiquement droit à la partie distale de l'artère pulmonaire par un tube de péricarde.

KIRKLIN précise qu'actuellement on utilise une homogreffe d'aorte ascendante avec ses valves, la grande valve de la mitrale du greffon sert à fixer la prothèse et à rendre le tout hermétique.

KISER. ONGLEY et KIRKLIN, ont trois autres cas avec inversion ventriculaire:

- 2 fois il a été possible de diriger par un tunnel le sang du ventricule physiologiquement droit vers l'artère pulmonaire (un décès post-opératoire par insuffisance cardiaque)
- 1 fois, il a fallu, comme précédemment créer un néo-tronc de l'artère pulmonaire.

La mise en place d'un tunnel reliant la C I V à l'artère pulmonaire aurait obturé l'orifice aortique.

On peut rapprocher ces méthodes de celle de RASTELLI et ONGLEY. Ils constatent que dans les cas de transposition avec sévère sténose pulmonaire, c'est la persistance de cette sténose qui cause la mort en post-opératoire.

Et ils interviennent chez un malade en utilisant un greffon

aortique pour remplacer le tronc de l'artère pulmonaire. Auparavant ils joignent la C I V à l'aorte par un tunnel.

Le résultat est bon.

Enfin, cette technique aurait été appliquée par IAC GOON dans 20 cas de truncus.

SCHEMATIQUEMENT

Il y a deux obstacles majeurs au traitement chirurgical:

- une maladie artérielle pulmonaire importante, actuellement au dessus de toute ressource thérapeutique,
- une sténose pulmonaire sévère qui complique toujours l'intervention.

Trois méthodes peuvent être utilisées

- a) tunnelisation de la C I V vers l'aorte
- b) tunnelisation de la C I V vers l'artère pulmonaire et opération de Mustard.
- c) Enfin les cas avec sténose pulmonaire inopérable ou inversion ventriculaire avec tunnelisation impossible: création d'un néo-tronc de l'artère pulmonaire partant du ventricule physiologiquement droit.

- Par ailleurs, il est important pour le chirurgien de savoir s'il sera possible de tunneliser vers l'aorte, ou s'il faudra créer une transposition et faire un mustard.
- Il semble que les angiographies permettent de répondre à cette question.

Sur les angiographies de profil:

- 1 - si l'artère pulmonaire est antérieure à l'aorte, dans la majorité des cas, on peut tunneliser de la C I V à l'aorte.
- 2 - Si l'aorte est en avant, il est le plus souvent nécessaire de tunneliser vers l'artère pulmonaire.
- 3 - Beaucoup plus difficile à schématiser sont les cas où les vaisseaux sont superposés de profil:
 - a) si les ventricules sont également de profil, la CIV est la plus proche du vaisseau le plus à gauche (souvent artère pulmonaire)
 - b) Si les ventricules sont l'un derrière l'autre, la C I V est plus proche du vaisseau situé à droite (aorte souvent)

En fait, les angiographies ne permettent que de supposer qu'il sera ou non possible de tunneliser vers l'aorte ou qu'il faudra créer une transposition.

La disposition anatomique réserve souvent des surprises, et seul, le chirurgien, pourra juger à coeur ouvert de la technique à adopter.

:--:--:--:--:

- C O N C L U S I O N S -

A propos de deux cas de ventricule droit à double issue, opérés avec succès, nous avons retrouvé dans la littérature 168 cas que nous pouvons considérer comme identiques à cette malformation.

La théorie embryologique selon laquelle la malformation consisterait en un défaut de glissement du bulbus cordis (ou conus) vers la ligne médiane de droite à gauche, nous a amené à penser qu'il pouvait exister dans le ventricule droit à double issue deux cônes musculaires distincts, l'un pour l'artère pulmonaire, l'autre pour l'aorte.

Celà, non seulement permet dans ce cas de différencier anatomiquement le ventricule droit à double issue des diverses formes classiques de transposition des gros vaisseaux, mais encore a un grand intérêt pour la compréhension de l'acte chirurgical réparateur.

De plus, nous avons été convaincus que le syndrome de Taussig Bing, dans sa description initiale, est bien un ventricule droit à double issue dans le sens ou nous l'entendons, car il existe deux cônes musculaires distincts.

Anatomiquement, il existe une communication interventriculaire seule voie de sortie du ventricule gauche. La position relative des deux gros vaisseaux est variable:

- aorte antérieure à l'artère pulmonaire,
- aorte sur le même plan frontal,
- aorte postérieure à l'artère pulmonaire.

Par rapport à la communication interventriculaire

- l'artère pulmonaire seule peut la chevaucher (Taussig-Bing)
- l'aorte et l'artère pulmonaire peuvent la chevaucher,
- parfois, seule l'aorte est au-dessus de la communication interventriculaire.

Physiopathologiquement, nous adoptons une classification simple, fondée sur la position de la communication interventriculaire par rapport à la crête supra-ventriculaire et à l'origine des deux gros vaisseaux.

Les divers aspects cliniques de cette malformation simulent essentiellement:

- soit une communication interventriculaire à gros débit avec hypertension artérielle pulmonaire,
- soit une transposition complète des gros vaisseaux,
- soit une tétralogie de Fallot.

En radioscopie, devant une silhouette de transposition, on peut remarquer un signe discordant: de face un pédicule large qui se rétrécit en oblique.

L'électrocardiogramme peut montrer des signes inhabituels pour la cardiopathie suspectée à l'examen clinique:

- surcharge ventriculaire gauche ou biventriculaire devant un tableau de tétralogie de Fallot,
- axe QRS "au plafond" devant un tableau de communication interventriculaire à gros débit.

Le cathéterisme droit peut apporter un élément d'orientation lorsque devant un tableau de communication interventriculaire, il

révèle une égalité de pressions dans les deux ventricules: c'est là l'indication d'une angiographie.

C'est en fait l'angiocardiographie qui permet le diagnostic elle est le plus souvent sélective ventriculaire droite, mais la meilleure méthode est la sélection ventriculaire gauche, non toujours possible. Trois éléments sont très évocateurs d'un ventricule droit à double issue:

- naissance à partir du ventricule droit - simultanément ou non - de l'aorte et de l'artère pulmonaire,

- valves aortiques et pulmonaires au même niveau,

- existence d'une languette claire très nette de séparation entre l'origine de l'aorte et de l'artère pulmonaire (rare dans les transpositions, et beaucoup moins nette dans les tétralogies de Fallot.)

En cas d'angiocardiographie sélective ventriculaire gauche, apparaît un signe essentiel: le ventricule gauche s'évacue exclusivement par une communication interventriculaire, bien visible le plus souvent, opacifiant ainsi le ventricule droit puis l'aorte et l'artère pulmonaire.

Enfin, c'est également l'angiocardiographie qui permet de préciser l'existence d'une sténose pulmonaire valvulaire, sous valvulaire ou mixte associée.

TRAITEMENT:

C'est la chirurgie réparatrice qui représente la seule chance de survie de ces malades. En effet, ils sont menacés d'insuffisance

cardiaque ou par l'apparition au cours de l'évolution d'une artériolite pulmonaire au-dessus de toute ressource thérapeutique.

Les interventions palliatives donnent de mauvais résultats car surchargent le ventricule gauche.

C'est toujours une chirurgie complexe, sinon d'exception.

Deux difficultés:

- réaliser la séparation des deux circulations sans créer de trouble hémodynamique,

- corriger une éventuelle sténose pulmonaire.

Trois types d'intervention:

- Le cas le moins complexe est celui où il n'y a pas de sténose pulmonaire et où il est possible au chirurgien de créer un tunnel menant le sang du ventricule gauche par la communication interventriculaire vers l'aorte,

- ailleurs, cette connexion ventricule gauche-aorte est impossible, car entraînant une obstruction de la voie pulmonaire; il faut alors réaliser un tunnel ventricule gauche-artère pulmonaire, créant ainsi une transposition complète que l'on corrige dans le même temps opératoire par une opération de Mustard (observation N° I)

- Enfin, lorsqu'il existe une sténose pulmonaire, le risque opératoire est très élevé:

- . Si la sténose pulmonaire peut être ouverte de façon satisfaisante, on crée un tunnel comme dans les deux cas précédents (observation N° 2)

. Si la sténose pulmonaire ne peut être ouverte de façon suffisante, on crée un néo-tronc de l'artère pulmonaire, implanté dans le ventricule droit, en utilisant un greffon aortique.

Quel que soit le type anatomique de la malformation, et les lésions associées, la correction chirurgicale est toujours un acte complexe.

:--:--:--:--:

Vu: le Doyen

M. BROUET

Vu: le Recteur

M. MALLET

Vu: le Président:

M. le Professeur P. BINET

- B I B L I O G R A P H I E -

- 1.- AINGER L.E.- Double-outlet right ventricle: intact ventricular septum, mitral stenosis and blind left ventricle.
. Am. Heart J. 70: 521, 1965.
- 2.- ALCOTT D.L. SANFILIPPO P. EDWARDS J.E.- Taussig-Bing associated with anomalous right subclavian artery arising proximal to coarctation of the aorta.
. Pediatrics 18: 561, 1956.
- 3.- AZEVEDO C.A.- Transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery (Taussig-Bing syndrome)
. Am. Heart J. 52: 249, 1956
- 4.- BAKER W.P.- Absence of pulmonic valve associated with double-outlet right ventricle.
. Circulation 36: 452, 1967.
- 5.- BEUREN.A. - Differential diagnosis of the Taussig-Bing heart from complete transposition of the great vessels with a posteriorly overriding pulmonary artery.
. Circulation 21: 1071, 1960.
- 6.- BOVK K. MICHEL D. HERBST M.- Taussig-Bing Komplex mit pulmonalstenose.
. Monatschr. Kind. 105: 219, 1957.
- 7.- BRAUN K. de VRIES A. FEINGOLD D.S. EHRENFELD N.E. FELDMAN J. SCHORR.S.- Complete dextroposition of the aorta, pulmonary stenosis, interventricular septal defect, and patent foramen ovale.
. Am. Heart. Jour. 43, 773: 1952
- 8.- CALAZEL.P. DUBOUCHER G. MIGNON J.P.- L'angiocardigraphie.
. Editions Sandoz 1968.

- 9.- CARREY L.S. EDWARDS J.E.- Roentgengraphic features in cases with origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis.
. Amer. Roentg. 93: 269, 1965.
- 10.- CHENG O.T.- Double outlet right ventricle.
Am. J. Med, 32: 637, 1962
- 11.- CHIECHI M.A.- Incomplete transposition of the great vessels with biventricular origin of the pulmonary artery (Taussig-Bing complex). Report of 4 cases and review of the literature.
. Am. J. Med, 22: 234, 1957
- 12.- CHRISTIAENS.L.- Syndrome de Taussig-Bing (une observation anatomo clinique)
. Arch. Franç. Ped. 19: 597, 1962.
- 13.- COELHO E. PAIVA E. NUTES A. ARAM S.S.- Origin of both great vessels from the right ventricle with pulmonary stenosis. Angiographic findings.
Am. Heart J. 65: 766, 1963
- 14.- CORONE P. VERNANT P.- Ventricule droit à double issue.
. Enc. Med. Chir. Coeur. 11039, L₁₀
- 15.- CRESPO-SANTILLANA A.- Sobre un caso de enfermedad de Taussig-Bing.
. Bol. Soc. Catalana Ped. 22: 216, 1961.
- 16.- DAYEM M.K. PREGER L. GOODWIN J.F. STEINER R.E.- Double outlet right ventricle with pulmonary stenosis.
. Brit. Heart J. 29 : 64, 1967
- 17.- DE CARVALHO, AZEVEDO A. DE CARVALHO A. ROUBACH H.R.- Transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery.
. Am. Heart. J. 52, 249, 1956.

- 18.- DE LA CRUZ M.V. DA ROCHA J.P.- An ontogenetic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and conus.
 . Am. H. J. 51, 782, 1956.
- 19.- DE PASQUALE N.P. BURCH G.E.- Electrocardiogram, vectocardiogram and ventricular gradient in the tetralogy of Fallot.
 . Circulation 24, 94, 1961.
- 20.- ELLIOT L.P.- Right ventricular aorta and biventricular pulmonary trunk an uncommon form of transposition.
 Am. Heart J. 66: 478, 1963.
- 21.- EL MAZNY.A.- Taussig-Bing syndrome. Report of a case.
 . Gaz. Egypt. Ped. Ass. 10: 213, 1962
- 22.- ENGLE M.A. HOLSWADE G.R. CAMPBELL W.G. GOLDBERG H.P.- Ventricular septal defect with transposition of aorta masquerading as acyanotic ventricular septal defect.
 Circulation, 22, 745, 1960.
- 23.- ENGLE M.A. STEINBERG I. LUKAS D.S. GOLDBERG H.P.- Acyanotic ventricular septal defect with great vessels from the right ventricle.
 Am. Heart J. 66: 755, 1963.
- 24.- GRANT R.P.- The morphogenesis of transposition of the great vessels.
 . Circulation 26: 819, 1962.
- 25.- HIGHTOWER B.H. BARCIA A. BARGERON L.M. and KIRKLIN J.W.- Double outlet right ventricle with transposed great artery and subpulmonary ventricular septal defect. The Taussig-Bing malformation.
 Circulation, Supplément I-207, 1969.
- 26.- KALBE U.- Ein Fall von Taussig-Bing Komplex mit Aortbogen-stenose
 . Arch. Kind. 175: 76, 1966.

- 27.- KATZ A. VAN HOUTE.C. POLIS.O.- Ventricule à double sortie et transposition des gros vaisseaux. Etude clinique, hémodynamique et angiographique de 2 cas.
. Mal Cardio. 7: 135, 1966.
- 28.- KIRKLIN J.W. HARP R.A. Mc. GOON D.C.- Surgical treatment of origin of both vessels from the right ventricle, including cases of pulmonary stenosis.
. J. of Thor. Cardio. Surg. 48: 1026, 1964.
- 29.- KISER JC. ONGLEY PA. KIRKLIN J.W. CLARKSON PM and Mc GOON D.C. Surgical treatment of dextrocardia with inversion of ventricles and double outlet right ventricle.
. J. Thor. Card. Surg. 55, 6, 1968
- 30.- LEPORE-GOMEZ - Partial transposition of great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis.
. J. Cardio. Surg. 3: 169, 1962
- 31.- LEV M. REMOLDI JH, ECKNER A.O.- The Taussig-Bing heart. Qualitative and quantitative anatomy.
. Arch. Path. 81: 24, 1966.
- 32.- LEVY M.J. De WOLL R. ELLIOT L.P. and CUELLO.L.- Origin of both great arteries from the right ventricle and pulmonary stenosis. A case success corrected.
. Dis. Chest 42: 372, 1962.
- 33.- LINTERMANS J. BAUL.D. GUNTHEROTH W.G.- Double-outlet right ventricle with pulmonic stenosis.
. Am. J. of Dis. Children. 107: 632, 1964.
- 34.- LOPEZ F.N.- Taussig-Bing complex with pulmonary stenosis.
. Dis. Chest 50: 1, 1966
- 35.- LUCAS R.V. ADAMS P JR, WINCHELL P. LESTER R.G. LILLEHEI CW, EDWARDS J.E. and NEUFELD H.N.- Clinical pathologie conference
. Am Heart J. 62, 415, 1961.

- 36.- MAC GOON D.C.- Origin of both great vessels from the right ventricle.
. Surg. Clin. North America, 41, 1/3 1961
- 37.- MAC MAHON H.E. LIPA M.- Double-outlet right ventricle with intact interventricular septum.
. Circulation 30: 745, 1964.
- 38.- MARTIN J.A. and LEWIS B.M.- Transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery.
. Am. H. J. 43, 621, 1952.
- 39.- MEHRIZI.A.- The origin of both great vessels from the right ventricle.
. Bull. Hopkins Hosp. 117: 75, 1965.
- 40.- METIANU.C.- Syndrome de Taussig-Bing diagnostiqué durant la vie et vérifié par autopsie.
. Acta cardiol. 8, 76, 1953.
- 41.- MIROWSKI M. MEHRIZI.A. TAUSSIG H.B.- The electrocardiogram in patients with both great vessels arising from the right ventricle combined with pulmonary stenosis. An analysis of 22 cases with special reference to the differential diagnosis from the tetralogy of Fallot.
. Circulation, 28: 1116, 1963.
- 42.- NEUFELD H.N.- Biventricular origin of the pulmonary trunk with subaortic stenosis above the ventricular septal defect.
. Am. Heart J. 61: 189, 1961.
- 43.- NEUFELD H.N. DUSHANE J.W. WOOD E.H. KIRKLIN J.W. EDWARDS J.E. Origin of both great vessels from right ventricle without pulmonary stenosis.
. Circulation 23: 399, 1961.
- 44.- NEUFELD H.N. DUSHANE J.W. EDWARDS J.E.- Origin of both great vessels from the right ventricle with pulmonary stenosis.
. Circulation, 23: 603, 1961.

- 45.- NEUFELD H.N. LUCAS R.V. LESTER R.G. ADAMS P. ANDERSON R.C.
EDWARDS J.E.- Origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis.
. Brit. Heart J. 24: 393, 1962.
- 46.- PAUL M.H. MUSTER A.J. SINHA S.N. COLE B.R. VAN PRAAGH R.- Double outlet left ventricle with an intact ventricular septum - clinical and autopsy diagnosis and developmental implications.
. Circ. 41, 129, 1970.
- 47.- RASTELLI G.C. WALLACE B.R. ONGLEY P.A.- Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A Review and report of case corrected by using a new surgical technic.
. Circulation, 29, 83, 1969.
- 48.- REDO F.S. ENGLE M.A. HOLSWADE G.R. GOLDBERG H.P.- Operative correction for ventricular septal defect with origin of the both great vessels from the right ventricle.
. J. Thor. Cardio. Surg. 45: 526, 1963.
- 49.- ROGERS.- Origin of both great vessels from the right ventricle associated with the trisomy 18 syndrome.
. Circulation, 32: 802, 1965.
- 50.- SHAFER A.B. LOPEZ J.F. KLINE I.K. LEV.M.- Truncal inversion with biventricular pulmonary trunk and aorta from right ventricle (variant of Tausig-Bing complex)
. Circulation 36: 783, 1967.
- 51.- SHAH K.D. HANSOTI P.S. KRISHNAMURTHY and SHAH V.V.- Double outlet right ventricle with pulmonary stenosis. A case report.
. Indian Heart J. 18: 187, 1966.
- 52.- SHETTY A.V. MARTIN R.- Double outlet right ventricle pulmonary stenosis.
. Brit. Heart J. 29: 279, 1967

- 53.- STEINBERG.I. ENGLE M.A.- Angiocardiographic diagnosis of both great vessels originating from right ventricle. Report of thirteen acyanotic patients.
 . Amer. Journ. of Roentg. Rad. Therap. and Nuclear Med, 94: 45, 1965.
- 54.- TAUSSIG H.B. and BING R.J.- Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery.
 . Am. H.J. 37: 551, 1949.
- 55.- TITUS J.L. NEUFELD H.N. EDWARDS J.E.- The atrioventricular conduction system in hearts with both great vessels originating from the right ventricle.
 .Am.Heart J. 67: 588, 1964.
- 56.- THOLSON N.B. Jr.- Complete repair of Taussig-Bing abnormality.
 . Ann. Thorac. Surg. 4: 420, 1967.
- 57.- TREVER R.W.- Ectopia cordis with double-outlet right ventricle.
 .AM.J. Cardiol, 18: 785, 1966.
- 58.- VAN PRAAGH.R.- Editorial. What is the Taussig-Bing malformation ?
 . Circulation, 38; 445, 1968.
- 59.- VAN PRAAGH R. and VAN PRAAGH S.- Isolated ventricular inversion. A consideration of morphogenesis definition and diagnosis of nontransposed, and transposed great arteries.
 . Am. J. Cardiol. 17. 395, 1966.
- 60.- VARCASIA.E.- Su un caso di sindrome de Taussig-Bing con insolito reperto elettrocardiografico.
 . Riv. Clin. Ped. 57: 615, 1956
- 61.- VENABLES A.W. CAMPBELL P.E.- Double-outlet right ventricle. A review of 16 cases with 10 necropsy specimens.
 . Brit. Heart J. 28: 461, 1966.
- 62.- VERNANT P. PICAT.G.- Transposition non corrigée des gros vaisseaux
 . Rev. Pnat. 14: 3.919, 1964.
- 63.- WITHAM A.C.- Double outlet right ventricle: a partial transposition complex.
 . Am. Heart. Jour. 53. 928, 1957.

